

346
FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1895.

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 20 Juin 1895, à 1 heure

PAR

Godefroy GALAINE

Né à Liffré (Ille-et-Vilaine), le 9 septembre 1872.

Docteur en Médecine de la Faculté de Paris.

Ex-prosecteur de l'Ecole de Médecine de Rennes.

DES DÉFORMATIONS
DE LA MAIN

DANS

QUELQUES MALADIES GÉNÉRALES

(Séméiologie et Pathogénie)

Président : M. BOUCHARD, professeur.

Juges : { MM. GRANCHER, professeur.
 { MARIE, LETULLE, agrégés.

*Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les
diverses parties de l'enseignement médical.*

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

HENRI JOUVE

15, Rue Racine, 15

1895

346

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1895.

THÈSE

N° .

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 20 Juin 1895, à 1 heure

PAR

Godefroy GALAINE

Né à Liffré (Ille-et-Vilaine), le 9 septembre 1872.

Docteur en Médecine de la Faculté de Paris.

Ex-prosecteur de l'Ecole de Médecine de Rennes.

DES DÉFORMATIONS
DE LA MAIN
DANS
QUELQUES MALADIES GÉNÉRALES
(Séméiologie et Pathogénie)

Président : M. BOUCHARD, professeur.

Juges : { MM. GRANCHER, professeur.
MARIE, LETULLE, agrégés.

*Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les
diverses parties de l'enseignement médical.*

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTE DE MÉDECINE

HENRI JOUVE

15, Rue Racine, 15

1895

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

DoyenM.	BROUARDEL.
Professeurs	MM.
Anatomie.....	FARABEUF.
Physiologie.....	CH. RICHET.
Physique médicale.....	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale.....	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.....	BAILLON.
Pathologie et thérapeutique générales.....	BOUCHARD.
Pathologie médicale.....	DIEULAFOY.
	DEBOVE.
Pathologie chirurgicale.....	LANNELONGUE.
Anatomie pathologique.....	CORNIL.
Histologie.....	MATHIAS DUVAL.
Opérations et appareils.....	TERRIER.
Pharmacologie.....	POUCHET.
Thérapeutique et matière médicale.....	LANDOUZY.
Hygiène.....	PROUST.
Médecine légale.....	BROUARDEL.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	LABOULBÈNE.
Pathologie expérimentale et comparée.....	STRAUS.
	SEE (G.)
Clinique médicale.....	POTAIN.
	JACCOUD.
	HAYEM.
	GRANCHER.
Maladies des enfants.....	JOFFROY.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.....	FOURNIER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	RAYMOND.
Clinique des maladies du système nerveux.....	TILLAUX.
	BERGER.
Clinique chirurgicale.....	DUPLAY.
	LE DENTU.
Clinique des maladies des voies urinaires.....	GUYON.
Clinique ophthalmologique.....	PANAS.
Clinique d'accouchement.....	TARNIER.
	PINARD.

Professeurs honoraires :

MM. SAPPEY, PAJOT, REGNAULD et VERNEUIL.

Agrégés en exercice

MM.	MM.	MM.
ALBARRAN.	GAUCHER.	NETTER.
ANDRÉ.	GILBERT.	POIRIER, chef des
BALLET.	GLEY.	trav. anatomiques.
BAR.	HEIM.	QUENU.
BRISSAUD.	JALAGUIER.	RETTERER.
BRUN.	LEJARS.	RICARD.
CHANTEMESSE.	LETULLE.	ROGER.
CHARRIN.	MARFAN.	SCHWARTZ.
CHAUFFARD.	MARIE.	SEBILLEAU.
DEJERINE.	MAYGRIER.	TUFFIER.
DELBET.	MENETRIER.	VARNIER.
FAUCONNIER.	NELATON.	VILLEJEAN.
		WEISS.

SECRÉTAIRE DE LA FACULTÉ : M. CH. PUPIN.

Par délibération, en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

A MON FRÈRE ET A MA SOEUR

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR BOUCHARD

Membre de l'Académie des Sciences
et de l'Académie de Médecine
Médecin des Hôpitaux,
Officier de la Légion d'honneur.

DES DÉFORMATIONS DE LA MAIN

DANS

Quelques Maladies générales

(Séméiologie et Pathogénie)

INTRODUCTION

Notre attention ayant été attirée sur les déformations de la main symptomatiques de certaines maladies générales, il nous a paru intéressant d'en faire le sujet de notre thèse inaugurale. Nous avons été encouragé dans cette voie par la pensée que, si nous n'apportons dans ce travail rien de bien nouveau, nous avons au moins la bonne fortune de traiter une question qui, par beaucoup de points, touche à des maladies décrites tout récemment. En effet, nous devons aux études si précises de M. P. Marie, la connaissance de l'acromégalie et de l'ostéoarthropathie hypertrophiante pneumique ; et chacune de ces maladies imprime aux mains des sujets qui en sont

atteints un aspect assez caractéristique pour qu'il soit facile de faire le diagnostic par le seul examen de celles-ci. D'un autre côté, MM. Charcot et Brissaud ont décrit, en 1891, une forme spéciale de syringomyélie s'accompagnant d'un trouble trophique osseux qui reste localisé aux mains. Il en résulte une déformation qui rappelle de très près l'acromégalie et que ces auteurs ont désigné sous le nom de chiromégalie. Enfin, en remontant un peu plus loin, nous trouvons les nodosités des doigts auxquelles l'on a attaché, avec raison, le nom de M. Bouchard, parce que c'est lui qui, le premier, a eu le grand mérite de les rapporter à leur véritable cause, c'est-à-dire à un trouble nutritif résultant de perturbations persistantes dans la fonction digestive.

Mais, avant de pénétrer plus avant dans notre sujet, nous sommes heureux d'adresser nos plus sincères remerciements à tous les maîtres qui nous ont guidé dans nos études médicales.

Tout d'abord, nos premiers maîtres de l'Ecole de médecine de Rennes ont droit à toute notre reconnaissance, pour les sages conseils qu'ils nous ont toujours donnés. Nous tenons à remercier particulièrement M. Delacour, directeur de l'Ecole de médecine, pour la bienveillance avec laquelle il nous a toujours accueilli ; M. Aubrée, auprès de qui nous avons eu l'honneur de remplir les fonctions d'interne, et qui nous a initié à la pratique de la chirurgie ; M. Perrin de la Touche, pour l'intérêt qu'il

nous a porté pendant que nous avions la bonne fortune de l'assister en qualité de prosecteur.

Nous avons été assez heureux pour être attaché au service de M. le professeur Bouchard, et nous avons retiré de son enseignement et de celui de son chef de clinique, M. Charrin, un très grand profit. Ce sont eux, en effet, qui nous ont surtout montré à combien de déductions utiles, tant au point de vue du diagnostic que du traitement, l'on pouvait arriver, en s'astreignant à suivre en médecine un raisonnement rigoureux, tout comme on a l'habitude de le faire pour les sciences exactes proprement dites.

Nous sommes heureux de reconnaître que c'est à M. Auclair, interne distingué des hôpitaux, qu'appartient l'idée première de ce travail ; il a bien voulu nous considérer comme un ami, et ses excellents conseils ne nous ont jamais fait défaut. Aussi, voulons nous l'assurer ici que nous garderons toujours pour lui une très sincère amitié.

Nous prions M. le professeur Bouchard de vouloir bien recevoir tous nos remerciements et agréer l'expression de notre profonde gratitude pour la nouvelle faveur qu'il nous fait, en acceptant la présidence de cette thèse.





Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553820_0067

CHAPITRE PREMIER

Délimitation et division du sujet

Le premier devoir qui nous incombe en abordant ce travail est d'indiquer quels seront exactement les sujets qui y seront traités et de préciser ainsi ce qu'il peut y avoir de vague dans son titre. En effet c'eût été une œuvre beaucoup trop considérable pour nos faibles forces, que de vouloir envisager ici toutes les maladies qui peuvent retentir sur la forme de la main ; de plus des circonstances particulières nous ont contraint de terminer nos études médicales un peu à la hâte et nous ont empêché de consacrer à ce travail tout le temps que nous aurions désiré. Aussi nous bornerons-nous aux déformations acquises de la main présentant un aspect caractéristique bien défini et résultant de troubles nutritifs à processus néoformateur, symptomatiques de maladies retentissant sur l'organisme entier.

La question ainsi posée nous permettra d'éliminer un grand nombre d'affections ; mais nous devons faire remarquer que cette élimination n'est pas sans présenter de

grandes difficultés, étant donnée la multiplicité des troubles trophiques qui peuvent atteindre les extrémités supérieures, le grand nombre de facteurs qui interviennent dans la pathogénie de ces troubles et l'impossibilité qu'il y a d'assigner à chacun de ces facteurs la part qui lui revient exactement. Aussi nous n'avons nullement la prétention de présenter la sélection que nous avons faite comme devant être à l'abri des critiques.

Naturellement nous laisserons de côté toutes les affections chirurgicales de la main, c'est-à-dire tous les traumatismes, les malformations cicatricielles ou congénitales, les tumeurs proprement dites telles que l'enchondrôme, le spina ventosa etc. Il en sera de même des maladies générales dans lesquelles les mains peuvent être atteintes mais sans présenter de lésions particulières ; tels sont : l'ostéomalacie, le myxœdème, la pellagre, l'acrodynie, le rachitisme et peut être le lymphatisme. On doit aussi faire rentrer dans ce groupe les nodosités rhumatismales sous-cutanées décrites récemment par M. Troisier, de même que les nodosités éphémères de Féréol qui s'en rapprochent beaucoup. On pourrait y joindre la lèpre et la syringomyélie ; mais ce ne sont pas de véritables maladies générales, et il serait sans doute préférable de les ranger dans ce que M. Charrin appelle les maladies à localisations multiples ou successives.

Nous ne décrirons pas non plus les atrophies consécutives soit à des maladies de la moëlle comme l'atrophie musculaire progressive, soit à des paralysies d'origine

centrale comme les hémiplégies persistantes ou d'origine périphérique comme les paralysies des nerfs cubital, radial et médian ou d'origine toxique comme la paralysie saturnine. En effet, ce qui caractérise ces lésions ce n'est pas, à proprement parler, une perversion de la nutrition, mais plutôt une simple insuffisance de celle-ci aboutissant à une régression lente des éléments préexistants, sans formation corrélative de tissus nouveaux et produisant surtout des changements d'attitude et non des changements de structure.

Les affections qui sont, ou paraissent uniquement localisées aux mains, ou du moins aux extrémités, ne pourront non plus rentrer dans notre cadre ; telles sont par exemple l'érythromélgie, la maladie de Raynaud, la maladie de Dupuytren. Pour ces maladies il serait en effet plus exact de dire que nous n'en connaissons que les localisations périphériques ; mais il est probable qu'il faudrait remonter beaucoup plus loin pour en découvrir la véritable pathogénie. Mais, serait-il démontré qu'il en est ainsi, comme ces maladies n'aboutissent pas à un processus hypertrophique, nous ne devrions pas encore nous en occuper.

Nous éliminerons aussi les contractures de toutes sortes, qu'elles soient d'origine hystérique ou d'une autre nature ; les troubles trophiques qui dépendent d'une névrite périphérique comme cela se voit à la suite de traumatismes divers ; ceux qui sont caractérisés par un arrêt complet dans les échanges nutritifs et qui, par conséquent,

aboutissent à la nécrose, qu'ils soient spontanés comme la gangrène des extrémités chez les vieillards ou symptomatiques d'une maladie cachectisante telle que le diabète, ou d'une intoxication telle que l'ergotisme. Nous y ajouterons encore les affections où les perturbations nutritives sont bien évidentes, mais dans lesquelles ces perturbations atteignent très rarement les extrémités supérieures ; telles sont : les arthropathies tabétiques, l'ostéite déformante de Paget, et la leontiasis ossea de Virchow.

Enfin nous excluerons une forme spéciale de sclérodermie qui se localise aux doigts et que l'on a appelée la sclérodactylie, parce que, dans cette affection, c'est l'atrophie qui domine ; mais cependant il faut reconnaître qu'il y a en même temps changement de structure dans les tissus.

Ces éliminations terminées, il nous restera à décrire les déformations des mains dans les affections suivantes :

Acromélagie ;

Chiromégalie :

Ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique ;

Doigts hippocratiques ;

Cyanose congénitale ;

Nodosités de Bouchard ;

Rhumatisme articulaire chronique progressif ;

Nodosités d'Héberden ;

Goutte ;

Ostéomalacie.

Nous avons éliminé la syringomyélie ; aussi ne

décrivons-nous pas les lésions habituelles de cette maladie, mais seulement une forme spéciale : la chiromégalie. De même pour l'ostéomalacie nous négligerons les déformations ordinaires pour ne signaler qu'un trouble trophique particulier de l'extrémité des doigts décrit par M. Charcot. Nous aurions encore pu décrire, dans la paralysie saturnine, la tumeur dorsale du poignet qui serait due aussi, d'après M. Charcot, à un trouble de la nutrition ; et le gonflement de la tête des métacarpiens signalé par Remaccek et Rosenthal dans la même maladie.

Maintenant dans quel ordre étudierons-nous ces déformations ? Nous aurions peut-être dû essayer d'en faire une classification en les divisant, soit d'après l'étendue de la lésion en hypertrophies totales (acromégalie) et localisées (doigts hippocratiques) ; soit d'après leur forme : hypertrophie régulière (nodosités de Bouchard) et irrégulière (rhumatisme noueux) ; soit d'après leur structure : hypertrophie des tissus normaux (nodosités d'Héberden) et par apport de substances nouvelles (goutte) ; ou mieux d'après leur pathogénie, si celle-ci était plus connue. Mais aucune de ces classifications n'eût été complètement satisfaisante. Nous avons donc été contraint de les grouper suivant l'ordre qui nous a paru faciliter le plus leur étude et leur comparaison.

Commençant par l'acromégalie, nous en avons rapproché la chiromégalie qui a été souvent considérée comme une acromégalie partielle ; et l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique si souvent confondue avec

cette même acromégalie. Les doigts hippocratiques ne sont souvent que le premier stade de l'osteo-arthropathie hypertrophiante ; nous ne pouvions donc les séparer. Les doigts des cyanotiques devaient naturellement venir ensuite, étant données les grandes ressemblances qu'ils ont avec les doigts des tuberculeux. Puis nous aborderons l'étude des nodosités de Bouchard et celle du rhumatisme articulaire chronique progressif pour essayer de montrer que, contrairement à ce qu'ont prétendu certains auteurs, ces lésions ne sont pas de même nature. Les nodosités d'Héberden ayant été considérées comme d'origine tantôt rhumatismale, tantôt goutteuse, nous les avons placées entre ces deux affections. Nous terminerons par l'ostéomalacie.

Dans le but d'éviter de trop nombreuses redites, nous faisons du diagnostic de toutes ces déformations l'objet d'un chapitre spécial.

Enfin, nous essayerons de montrer par quels mécanismes les troubles de la nutrition peuvent aboutir à ces diverses malformations et quels sont les agents qu'il faut surtout incriminer dans leur pathogénie.



CHAPITRE II

A c r o m é g a l i e

L'acromégalie, décrite pour la première fois par Pierre Marie, est surtout caractérisée, comme son nom l'indique, par une hypertrophie lente et insidieuse des extrémités et aussi de la face. « C'est une maladie dont le type est à peu près invariable ; elle se développe, elle évolue toujours de la même façon ; elle ne consiste pas seulement dans l'augmentation de volume de telle extrémité ; ce qui la caractérise, au contraire, c'est l'hypertrophie de toutes les extrémités. D'autre part elle se complique de symptômes généraux...., elle a un substratum anatomique constant ». (Charcot et Brissaud, Progrès médical, janvier 1891).

Cette hypertrophie singulière « porte surtout sur le squelette, mais elle intéresse aussi les parties molles ; le derme est très épaissi ainsi que toutes les membranes conjonctives. » (Hallopeau, pathol. génér. 1893).

L'acromégalie forme donc dans son ensemble une entité morbide bien définie ; il en est de même de chacune

des lésions qui la constituent prise en particulier. Ainsi, l'aspect des mains est tellement caractéristique qu'il est facile de faire le diagnostic par le seul examen de celles-ci. De plus, comme c'est presque toujours par les mains que commence l'hypertrophie, on voit combien il peut être utile d'en bien connaître les déformations pour pouvoir dépister cette maladie dès son début. Ce sont ces déformations que nous nous sommes attaché à décrire. Pour cela, outre les nombreuses communications de M. Marie, nous avons surtout mis à contribution les excellentes thèses de De Souza-Leite (Paris, 1889) et de Duchesneau (Lyon 1891), l'article de Souques du « Traité de médecine » et celui de Marie et Morinesco (Archives de méd. expér., 1891).

Ce qui frappe immédiatement chez un sujet atteint d'acromégalie c'est la forme anormale de ses mains. Celles-ci, depuis le poignet jusqu'à l'extrémité des doigts, sont considérablement augmentées de volume ; elles offrent un contraste choquant avec le reste du membre ; en effet celui-ci n'est nullement hypertrophié, il a conservé à peu près ses dimensions normales ; mais étant terminé par des extrémités courtes et grosses, il paraît plutôt long et grêle. La disproportion est encore plus évidente chez les sujets de haute taille et ce cas se présente fréquemment étant donné que les acromégaliques sont souvent remarquables par leur stature élevée. On avait même cru d'abord que l'acromégalie n'était qu'une forme spéciale du gigantisme ; mais M. Brissaud a réfuté complètement cette opinion (Sur le gigantisme et l'acromégalie : *Jour-*

nal de médec. et de chir. pratiques). On a d'ailleurs souvent vu l'acromégalie se développer chez des sujets moyens ou même petits.

L'hypertrophie s'arrête assez brusquement au poignet ; elle semble plus considérable pour les doigts qu'au niveau des métacarpiens ; le caractère général de cette hypertrophie est de porter sur la largeur et l'épaisseur tout en épargnant complètement les dimensions longitudinales. Aussi la main prend un aspect courtaud et massif qui a vivement frappé les observateurs ; c'est pourquoi ils se sont ingéniés à trouver des expressions pour dépeindre cet aspect ; c'est « la main camarde », « la main en battoir », « la main en bêche ou spade like des Anglais », etc.

« En examinant d'une façon plus détaillée ces mains grossies, nous ne tardons pas à constater que les plis interphalangiens sont plus profonds que ceux d'une main normale, de telle sorte que les bourrelets charnus qu'ils séparent sont très accentués et proéminents. Les éminences thénar et hypothénar, beaucoup plus saillantes qu'à l'état normal, sont très augmentées de volume ; ce qui fait que les grands plis curvilignes de la paume des mains se sont approfondis proportionnellement au développement pathologique des éminences dont nous venons de parler. » (De Souza-Leite). Cet aspect rappelle celui d'un coussin capitonné ; aussi a-t-on encore appelé la main acromégalique « main capitonnée ».

Cette accentuation des plis de flexion en rapport avec l'hypertrophie considérable du reste de la main nous

semble un fait très intéressant. En effet c'est lui qui, croyons-nous, peut expliquer pourquoi les acromégaliques conservent une agilité manuelle presque normale et vraiment surprenante, eu égard au degré d'hypertrophie, parce qu'il permet des mouvements de flexion et d'extension aussi étendus qu'à l'état normal. Dans les cas où la main a subi un développement considérable et où ces plis de flexion se sont effacés en même temps, il existe au contraire une gêne très grande dans les mouvements ; c'est ainsi que dans le myxœdème et même dans l'œdème simple la motilité est beaucoup diminuée surtout si on la compare à celle d'un acromégalique ayant des mains de même volume.

A quelle cause doit-on rattacher la persistance de ces plis de flexion ? Nous ne le savons pas ; mais il est permis de supposer qu'elle est due aux mouvements même qui n'ont cessé d'être imprimés à la main et qui l'ont ainsi empêchée de s'hypertrophier dans les endroits qui étaient le siège de ces mouvements. Cependant il nous semble encore beaucoup plus rationnel de rattacher ce fait à la disposition anatomique suivante. Les plis de flexion se trouvent au niveau des articulations et la face profonde du derme, au niveau de ces plis, est reliée au tissu fibreux péri-articulaire par des travées de même nature assez serrées et seulement séparées par une quantité minime de tissu conjonctif lâche et adipeux. Par le fait de la maladie, ces travées fibreuses s'épaississent, deviennent plus résistantes et rendent encore plus intime cette adhérence du

derme avec les parties profondes ; il y a ainsi un obstacle à l'accumulation au niveau de ces plis de flexion, du tissu adipeux de nouvelle formation.

Les doigts paraissent encore plus hypertrophiés que la main ; ils peuvent atteindre des dimensions considérables. Dans une observation de Lombroso, le pouce mesurait 12 centimètres de circonférence. Cependant ils conservent toujours leur direction normale ; ils prennent la forme cylindrique, devenant presque aussi gros à l'extrémité qu'à la base ; ce sont les doigts « en saucisson » (Marie). Toutefois ils ne sont jamais complètement arrondis et restent toujours, comme à l'état normal, un peu aplatis d'avant en arrière ; ils ne présentent pas de nodosités au niveau des articulations, les tissus péri-articulaires n'ayant pas subi de modifications particulières.

Les ongles ne prennent pas part à l'accroissement de la main, aussi paraissent-ils relativement petits ; mais ils sont obligés de changer de forme pour s'adapter à celle des parties qu'ils recouvrent. Les doigts s'élargissant, le rayon de courbure transversale des ongles augmente et les bords de ceux-ci se relèvent, si bien qu'au lieu d'être convexes transversalement, les ongles deviennent à peu près plats. C'est à cette forme nouvelle qu'ils doivent de paraître élargis, quoique réellement ils ne se soient pas notablement accrus. La plupart des auteurs ont encore remarqué que, chez les acromégaliques, les ongles étaient presque toujours striés ; le plus souvent ces stries sont longitudinales, mais elles peuvent être aussi transversales

comme chez un sujet de M. le professeur Verstraeten ; cet auteur croit que cette altération débute par les doigts les plus externes des mains.

La coloration de la peau n'est pas changée en général, mais son épaisseur est augmentée. La consistance du derme est devenue aussi beaucoup plus grande, et cette modification a sa localisation la plus nette au niveau des mains et des doigts en particulier (Duchesneau). M. le professeur Renaut compare l'aspect et la consistance du tégument d'un acromégalique à l'aspect et à la consistance d'une peau qui a été atteinte d'érysipèles répétés, sans qu'il y ait cependant, dans l'acromégalie, de dureté élephantiasique. La souplesse et l'élasticité sont en partie conservées, et la peau ne garde nullement l'empreinte du doigt comme dans l'œdème.

On a signalé quelquefois le renflement en massue de l'extrémité des doigts, et des nodosités au niveau des articulations des phalanges avec les phalangines ; mais ces troubles trophiques doivent être rapportés non pas à l'acromégalie, mais à une affection concomitante ; ce qui semble bien le prouver c'est que, chez les acromégaliques qui présentaient les nodosités phalango-phalangiennes par exemple, on a trouvé souvent en même temps une dilatation stomacale.

Nous avons déjà dit que les fonctions de la main étaient conservées ; il n'y a que les travaux délicats qui ne peuvent plus être exécutés à cause du volume excessif des doigts. De même la sensibilité est restée à peu près

normale ; nous verrons cependant que le perinèvre des petits filets nerveux a subi une hypertrophie considérable.

Maintenant si l'on cherche sur quels tissus se porte l'hypertrophie, l'on trouve que celle-ci est générale ; les os, les muscles, le tissu cellulo-adipeux, les vaisseaux, les nerfs, la peau ont tous subi des modifications importantes.

Cependant, dans la main, ce sont les os qui ont le plus augmenté de volume, confirmant ainsi cette loi générale énoncée par M. Marie que l'hypertrophie porte surtout sur les os des extrémités et sur les extrémités des os. « Un fait qui frappe de prime abord, c'est, dans de pareils os, la minceur du tissu compact occupant la périphérie de la pièce osseuse, comparée à l'énorme développement et à la régularité du tissu spongieux... Les lamelles osseuses sont elles-mêmes parfaitement régulières et renferment des cellules osseuses répondant toutes aux types des corpuscules osseux adultes ; mais elles présentent une particularité remarquable ; elles sont lâchement unies concentriquement les unes avec les autres. Leurs espaces interlamellaires sont même jusqu'à un certain point développables. Sur les extrémités des coupes, là où le rasoir a en quelque sorte tiré, l'on est étonné de voir fréquemment des lamelles osseuses s'écarter les unes des autres en s'effeuillant » (Duchesneau). Le volume de la moëlle osseuse augmente considérablement, rendant ainsi les os plus épais. La ligne d'ossification paraît au contraire peu touchée ; aussi l'os ne croît-il que peu ou point en lon-

gueur. Cette particularité s'explique assez bien si l'on remarque que l'acromégalie est une maladie de l'âge adulte qui ne commence à se développer que longtemps après la période d'allongement des os.

Quant à la localisation aux extrémités de l'hypertrophie acromégalikue, il nous semble rationnel de l'attribuer en partie au fait allégué par M. Duchesneau : « tous ces os (métacarpiens, métatarsiens, phalanges) sont précisément ceux dans lesquels la formation médullaire conserve indéfiniment son activité chez l'homme, c'est-à-dire où la moelle osseuse reste embryonnaire et rouge ».

Le périoste s'épaissit en même temps ; de plus, les ligaments et les tendons, qui prennent insertion sur les os, s'hypertrophient également d'une façon très notable ; les aponévroses, les tissus fibreux péri-articulaires et les travées conjonctives qui rayonnent du périoste, se multiplient et s'accroissent jusqu'à acquérir une épaisseur deux ou trois fois plus considérable qu'à l'état normal.

Cette hypertrophie du tissu conjonctif ne s'arrête pas là ; elle est encore « caractéristique pour les petits nerfs du derme et particulièrement pour ceux qui se trouvent dans le tissu sous-cutané. Leurs gaines lamellaires hypertrophiées forment des espèces de capsules qui arrivent à des proportions considérables..... L'altération des nerfs attaque aussi l'endonèvre ; car les cloisons interfasciculaires sont plus épaisses, les noyaux des gaines de Schwann multipliés ; en outre, beaucoup de fibres nerveuses ont perdu leur myéline » (Marie et Marinesco).

Les parois des petits vaisseaux du derme et du tissu cellulaire sous-cutané deviennent plus résistantes, plus épaisses et moins élastiques ; elles se sclérosent, en un mot. La tunique interne est surtout atteinte ; elle augmente beaucoup d'épaisseur, rétrécissant ainsi la lumière du vaisseau au point de gêner notablement la circulation.

Le tissu du derme proprement dit n'échappe pas à ce processus hypertrophique ; les papilles elles-mêmes y prennent part, ainsi que le tissu cellulaire sous-cutané ; il se fait dans celui-ci un dépôt de nouvelles cellules adipeuses, qui augmentent considérablement le pannicule adipeux préexistant.

Maintenant, si nous nous demandons quelle est la pathogénie de cette hypertrophie acromégalique, nous devons avouer avec MM. Marie et Marinesco, que « la cause initiale est bien difficile à préciser. » Aussi, comme pour toutes les choses difficiles, les théories n'ont-elles pas manqué, pour expliquer par quoi pouvait être engendré ce trouble singulier de la nutrition revêtant toujours une forme à peu près invariable. Nous citerons d'abord celle de Klebs, qui peut s'appeler « théorie de l'angiomatose thymique ». Pour cet auteur, l'hypertrophie acromégalique résulte d'une vascularisation excessive des extrémités, le sang contenant d'ailleurs une quantité exagérée d'éléments particuliers, qui représenteraient des ostéoblastes. C'est au thymus que serait dévolu ce rôle néoformateur spécial, et c'est grâce à son hypertrophie, constatée dans l'acromégalie, qu'il devrait de pouvoir suffire à cette production

exagérée. Mais ce rôle attribué au thymus est une pure hypothèse qui ne repose sur aucun fait.

Freünd met l'acromégalie sous la dépendance d'un trouble survenu dans le développement squelettique au moment de la puberté, par suite d'une évolution vicieuse de celle-ci. Or, pour éliminer cette théorie, il suffit de remarquer que c'est une exception, lorsque l'acromégalie se développe dans la jeunesse ; la règle générale est au contraire de la voir apparaître vers vingt, trente ou même quarante ans, et cela chez des gens qui n'avaient, jusqu'à cet âge, présenté rien d'anormal.

Recklinghausen a émis l'hypothèse que c'est à une altération du système nerveux central, qu'il faudrait attribuer les lésions de l'acromégalie. Cette théorie a réuni beaucoup de partisans, et dans la plupart des traités de pathologie l'on décrit cette maladie parmi les dystrophies d'origine nerveuse. La symétrie et la localisation spéciale des hypertrophies acromégaliques cadreraient bien avec cette origine. Mais il faut avouer que l'on n'a pas trouvé, dans les quelques autopsies qui ont été faites, d'altération particulière du système nerveux incriminé. Les nerfs des parties atteintes sont altérés, il est vrai ; ils sont comprimés par l'hypertrophie considérable des gaines lamellaires et de tout le tissu conjonctif environnant ; la fibre nerveuse elle-même peut être dégénérée ; mais l'altération domine dans les nerfs sous-cutanés et disparaît à peu près dans les gros troncs nerveux (Marie et Marinesco). Or, cette localisation des altérations aux extrémités avec

intégrité des gros troncs nerveux, ne semble guère plaider en faveur d'une origine centrale ; il semble au contraire plus rationnel d'en faire une altération secondaire, identique par exemple à la sclérose concomitante des vaisseaux, et de rapporter la cause de toutes ces lésions à une autre cause plus générale, influant directement sur les divers tissus à la fois.

C'est ce qu'a tenté de faire M. P. Marie, lorsqu'il attribue l'acromégalie à un trouble dystrophique général sous la dépendance d'une altération fonctionnelle du corps pituitaire. En effet cet organe a toujours été trouvé très hypertrophié chez les acromégaliques ; il est donc permis de supposer que ce corps pituitaire sécrète d'une façon exagérée une substance particulière pouvant déterminer l'incitation néoformatrice si remarquable dans cette maladie ou bien détruit trop activement des produits nécessaires à la régularisation de la nutrition.

Il serait sans doute bien tentant d'adopter cette hypothèse ; malheureusement, si jusqu'ici rien ne démontre son inexactitude, rien non plus ne permet de l'admettre définitivement. En effet « il n'est pas démontré que l'hypertrophie du corps pituitaire, loin d'intervenir ici à titre de cause efficiente, n'est pas très banalement analogue aux diverses autres augmentations d'organes déterminées par la macrosomie et ne figure par suite que l'une de ses conséquences vulgaires ». (P. Blocq, *Gazette hebdom.*, janvier 1894). D'un autre côté « nous ignorons encore quelles sont les fonctions de la glande pituitaire ;

il est donc impossible de dire s'il existe une relation de cause à effet entre l'hypertrophie de cette glande et les symptômes de l'acromégalie ». (Laveran et Teissier, *Pathol. médic.* 1893).

Il nous faut donc avouer que la pathogénie de l'acromégalie reste encore complètement à trouver et que de nouvelles études sont nécessaires pour la découvrir. Il faut d'ailleurs remarquer que l'on a déjà signalé certains faits qui pourraient peut-être éclairer cette pathogénie dans une certaine mesure. C'est ainsi que chez plusieurs malades l'examen du sang a montré à MM. Marie et Morinesco que le nombre des globules rouges et la quantité d'hémoglobine sont diminués ; M. Hayem a, de son côté, fait la même constatation.

D'autre part M. Bouchard a remarqué la présence de peptones dans l'urine. On a aussi noté souvent la polyurie, quelquefois la glycosurie et très fréquemment des sueurs profuses (De Souza-Leite).

C'est sans doute l'analyse minutieuse de ces phénomènes et d'autres analogues qui permettra de trouver la véritable cause de l'acromégalie.



Chiromégalie.

Cette affection a été signalée pour la première fois par MM. Charcot et Brissaud en 1891. Elle consiste dans une hypertrophie localisée des mains, qui survient quelquefois chez les sujets syringomyéliques.

Cette malformation ne peut être mieux comparée qu'à une acromégalie localisée ; en effet les doigts sont gros et courts ; la peau présente des sillons profonds occupant la place des plis de flexion, et ces sillons séparent des bourrelets volumineux. La peau est indurée et la consistance des parties atteintes est presque toujours augmentée ; cependant on a signalé la sensation de la fluctuation dans les parties hypertrophiées (Delacour, *Soc. méd. et scient. de l'Ouest*, mai 1894). Ces ressemblances de la chiromégalie avec l'acromégalie expliquent bien pourquoi ces affections ont été et sont encore si souvent confondues.

De plus il semble probable que, dans la plupart des cas où des observateurs tels que MM. Holschevnikoff et Recklinghausen ont noté la coexistence de la syringomyélie et de l'acromégalie, il s'agissait seulement de syringomyéliques présentant cette forme d'hypertrophie particulière.

Cependant si l'on examine avec plus d'attention les

parties atteintes de chiromégalie, on trouve toujours des particularités diverses qui permettent d'éviter la confusion. C'est ainsi que dans le cas de MM. Charcot et Brissaud « les articulations métacarpo-phalangiennes et les articulations des phalanges avec les phalanges sont sensiblement hypertrophiées ; les doigts ne sont donc pas uniformément cylindriques. Les petites jointures sont le siège d'un gonflement épiphysaire survenu progressivement sans fluxion douloureuse, sans craquements.... Il existe d'ailleurs en dehors des articulations proprement dites deux autres régions de la main où l'on remarque un gonflement considérable et permanent des tissus ; c'est d'abord au-dessus de l'articulation métacarpo-phalangienne du médius une bosse arrondie, régulière, visible surtout dans l'extension des doigts, et qui paraît être formée soit par un cul-de-sac de la synoviale articulaire, soit par un empâtement de la séreuse du tendon extenseur. En second lieu il existe à la partie interne et supérieure de la première articulation carpo-métacarpienne une large convexité molasse, pâteuse, nettement limitée, présentant exactement les caractères extérieurs de ce qu'on a appelé la tumeur dorsale du poignet. » (Emprunté à l'observation de MM. Charcot et Brissaud.)

Chez le sujet de M. Delacour, il y a en outre une déviation des doigts hypertrophiés vers le bord cubital ; de plus, le métacarpien de l'indicateur présente deux petites exostoses et les ongles sont minces et augmentés d'étendue.

La localisation distingue aussi nettement la chiromé-

galie de l'acromégalie. En effet, dans la première l'hypertrophie n'est pas systématisée comme dans la seconde ; au contraire, cette hypertrophie peut porter sur des parties différentes et s'étendre plus ou moins ; c'est ainsi que la lésion est tantôt localisée à une seule main, tantôt à une partie d'une main seulement ; le sujet de M. Delacour « présente, à la main droite, une hypertrophie très considérable du médius, de l'indicateur, de la région thénar, du premier espace interosseux et de l'extrémité inférieure de l'avant-bras », les trois autres doigts et le reste du membre étant normaux.

Une particularité très intéressante de la chiromégalie, c'est de pouvoir se développer d'une façon très précoce ; souvent même elle constitue le premier signe de la syringomyélie et précède de plusieurs années l'apparition des autres symptômes de cette maladie. On a même signalé des cas où cette hypertrophie était congénitale et attribuée alors à une lésion médullaire syringomyélique congénitale.

Lorsque la chiromégalie constitue ainsi le seul symptôme existant de syringomyélie, l'on conçoit combien il est facile de faire des erreurs de diagnostic. Et ce n'est pas que cette lésion soit véritablement difficile à distinguer des autres troubles trophiques qui peuvent s'en rapprocher, mais cela vient surtout de ce qu'en l'absence de tout autre signe de syringomyélie, il est facile de ne pas songer à cette affection.

Quant à la pathogénie de la chiromégalie, elle est assez obscure. Il est certain que cette hypertrophie résulte

d'une perversion dans les mutations nutritives et il semble logique de penser que cette perversion est surtout sous la dépendance d'altérations nerveuses localisées ; mais il serait beaucoup trop osé de l'affirmer à l'heure actuelle.



Ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique.

Dans les suppurations longues et abondantes qui peuvent atteindre l'appareil pleuro-pulmonaire, il se produit souvent une malformation particulière des mains et des doigts. C'est encore à M. P. Marie que revient l'honneur d'avoir, le premier, décrit cette affection, de l'avoir séparée des autres hypertrophies avec lesquelles on l'avait jusqu'alors confondue, et d'en avoir montré l'origine. Cet auteur l'a très heureusement nommée l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique, parce qu'il en indique ainsi les principaux caractères.

Remarquons d'abord que « nous ne pouvons appliquer à l'ostéo-arthropathie pneumique le nom de maladie qui, par contre, convient à l'ostéite déformante et à l'acromégalie ». (Thibierge, *Gaz. hebdom.*, mai 1890). Ce n'est, en effet, qu'un simple symptôme ; mais celui-ci peut prendre une telle importance, qu'il est utile d'en faire séparément l'étude.

Pour la description de cette déformation, nous ferons de nombreux emprunts à l'excellent travail de M. Lefebvre (*Des déformations ostéo-articulaires consécutives à des maladies de l'appareil pleuro-pulmonaire ; thèse de Paris, 1891*).

L'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique con-

siste en une hypertrophie considérable des extrémités des membres ; par conséquent, les pieds sont atteints comme les mains, mais, cependant, les membres inférieurs sont toujours beaucoup moins touchés et plus tardivement ; nous laisserons d'ailleurs leurs déformations de côté.

Les mains sont énormes et présentent un aspect particulièrement disgracieux ; les Allemands ont essayé de rendre l'impression que donne la vue de ces mains en leur appliquant assez heureusement l'épithète de « pattes ». L'hypertrophie est de plus en plus accentuée à mesure que l'on se rapproche de l'extrémité des doigts ; de sorte que le rapport normal qui existe entre le volume de la phalangette et celui de la base des doigts se trouve ainsi renversé, ce qui contribue pour beaucoup à produire l'aspect étrange de cette malformation.

De même que dans l'acromégalie cette hypertrophie ne porte pas sur la longueur, mais accroît considérablement l'épaisseur et la largeur des parties atteintes. La déformation commence ordinairement à la partie inférieure de l'avant-bras, plus ou moins loin au-dessus du poignet qui est presque toujours nettement touché.

Les doigts sont beaucoup plus modifiés que la main ; ils sont épaissis et renflés ; la phalangette atteint des dimensions considérables ; elle paraît toujours beaucoup plus grosse que les autres phalanges, et souvent en effet la circonférence de cette dernière phalange peut réellement surpasser celles des autres. Ce renflement de la phalangette est étendu à tout le pourtour de celle-ci ; la

face dorsale est bombée en même temps qu'élargie ; la pulpe digitale est grossie et arrondie à l'extrémité. Cette phalangelette énorme, terminant ainsi un doigt qui paraît relativement petit, a été comparée très justement à une « massue » ou à un « battant de cloche ». La comparaison avec la « baguettes de tambour » qui, comme nous le verrons, s'applique bien aux doigts hippocratiques, est ici beaucoup moins heureuse ; en effet cette comparaison implique l'idée d'un renflement subit se terminant par une partie relativement effilée, ce qui n'est nullement le cas ici.

« Les ongles, dit Lefebvre, participent à cette déformation de la dernière phalange. Ils sont élargis, allongés et surtout, ce qui est caractéristique chez plusieurs de nos malades, recourbés surtout dans leur direction verticale et horizontale, de façon que leur profil donne avec la pulpe du doigt le contour d'une tête de perroquet avec son bec recourbé et qu'ils recouvriraient l'extrémité du doigt si leur accroissement n'était limité artificiellement. Tous les ongles ont leur largeur augmentée et sont très bombés, présentant une tendance à prendre une forme circulaire. » C'est ce que M. Marie a rendu en les appelant ongles en « verre de montre » indiquant ainsi que ces ongles représentent « un segment de sphère appliqué sur la surface dorsale du doigt et le débordant presque de tous les côtés. »

De plus la base de l'ongle, séparée de l'os de la phalangelette par une mince couche de tissus seulement, est forcée de suivre les oscillations de volume que subit cet

os ; et comme dans l'ostéo-arthropathie pneumique le tissu osseux des extrémités est considérablement hypertrophié, il en résulte que la base de l'ongle se trouve soulevée par l'os sous-jacent d'une quantité très appréciable qui peut aller quelquefois jusqu'à 5 ou 6 millimètres et que l'ongle devient oblique de haut en bas et d'arrière en avant. Cette obliquité contribue à exagérer encore l'aspect recourbé de l'ongle.

En outre, l'ongle s'accroissant aussi en largeur, il déborde les petits bourrelets cutanés qui existent normalement de chaque côté constituant ce que l'on appelle le lit de l'ongle. Celui-ci disparaît ainsi peu à peu à partir de l'extrémité du doigt et n'existe plus quelquefois qu'au niveau de la matrice onguéale.

Non seulement les ongles sont déformés, mais encore leur structure est modifiée. Ils sont plus minces, plus flexibles et présentent presque constamment une striation longitudinale très accentuée, si bien que l'ongle peut se fendiller et même se fendre tout à fait suivant ces stries. Les bourrelets cutanés limitant les côtés de l'ongle étant détruits et la matrice se trouvant soulevée par l'hypertrophie de l'os sous-jacent, la solidité de cet ongle est notablement compromise et « lorsqu'on imprime des mouvements à l'extrémité libre, on fait basculer l'extrémité cachée, dont on peut facilement constater les limites. » (Lefebvre).

Cette hypertrophie particulière de la phalangette se conçoit d'ailleurs assez bien si l'on songe que c'est tou-

jours par elle que commence la déformation ; celle-ci peut même y rester assez longtemps localisée, offrant alors l'aspect d'un doigt hippocratique.

Les autres phalanges, en particulier la première, sont beaucoup moins touchées que la phalangette ; cependant il est facile de constater leur hypertrophie en les comparant à celles d'une main saine. Mais, sans cette précaution, la déformation pourrait très bien passer inaperçue ; en effet par suite du volume excessif de la phalangette, la base du doigt paraît au contraire rétrécie.

La main elle-même semble à peu près normale ; toutefois, en examinant d'un peu près, l'on peut constater que les os sont ordinairement hypertrophiés ; c'est à la tête des métacarpiens que cette hyperostose est la plus sensible. Au contraire le poignet redevient épais et large, et la malformation porte surtout sur l'extrémité inférieure du radius et du cubitus.

A l'encontre de ce qui existe dans l'acromégalie, les doigts ne conservent pas complètement leur direction normale. Dans l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique en effet les poignets sont souvent déviés et il est constant de trouver les phalangettes renversées en arrière comme celles des cyanotiques et de beaucoup de phtisiques ; cette position est due à une extension exagérée de la phalangette sur la phalangine. Cet état d'hyperextension a pour conséquence de masquer en partie l'hypertrophie de la pulpe digitale ; mais il suffit de fléchir un peu les doigts pour apprécier exactement cette hypertrophie.

La coloration de la peau est à peu près normale; toutefois l'on a noté fréquemment la teinte histrée de la face dorsale de la main, si bien que cette teinte forme un contraste assez frappant avec la coloration du lit de l'ongle, laquelle est restée rosée comme à l'état normal.

Dans l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique le processus néoformateur n'est point généralisé à tous les tissus comme dans l'acromégalie; mais, au contraire, il se porte, à peu près exclusivement sur le tissu osseux et sur le périoste. De plus cette dystrophie osseuse présente un aspect caractéristique qui diffère essentiellement de ce que nous avons rencontré dans l'acromégalie; en effet au lieu de l'hypérostose générale et régulière de cette dernière maladie, l'hypertrophie ostéo-arthropathique consiste en des exostoses multiples, irrégulièrement disposées. MM. Bamberger, Lefebvre, Jamet insistent sur ce caractère et comparent ces ostéophytes à des stalactites, indiquant ainsi que ce sont des aiguilles osseuses qui hérissent la surface des os; ces productions ont des dimensions très variables et, à côté d'ostéophytes gros comme une tête d'épingle, il y en a qui peuvent dépasser un centimètre de longueur. Ces productions nouvelles se développent surtout, comme l'indique le nom d'ostéo-arthropathie, au voisinage des articulations; si bien que les extrémités osseuses sont recouvertes de nombreuses et longues aiguilles, tandis que la diaphyse est presque indemne; aussi ces os rappellent-ils un peu l'aspect d'un

barreau aimanté qui a été plongé dans de la limaille de fer, celle-ci ne s'étant attachée qu'aux extrémités. Le périoste est considérablement épaissi; il est farci de productions osseuses nouvelles comme si sa fonction ostéogénitique avait recouvert une activité exagérée; aussi est-il permis de dire: « l'accroissement de volume des os est dû à une néoformation d'origine périostée et ces productions du périoste aboutissent à un épaississement des tubérosités, des crêtes osseuses, etc. Cette hyperplasie se fait aussi sentir du côté du canal médullaire et à côté d'elle on trouve la raréfaction par régression graisseuse du tissu central de l'os. » (Jamet: Ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique, en particulier chez les enfants; th. de Paris, 1893).

Ce n'est pas une simple hypertrophie qui caractérise l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique; la nature même des os est changée dans leur constitution chimique. L'on a toujours noté, dans les quelques analyses qui ont été faites à ce sujet, une augmentation des cellules adipeuses de la moelle; de plus le rapport des sels magnésiens et des sels calciques est changé, les premiers ayant augmenté tandis que les seconds ont diminué. D'autres manifestations ont encore été signalées, mais étant donné qu'elles n'ont pas été rencontrées d'une manière à peu près constante, il nous semble inutile de les signaler.

Les premiers cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique qui ont été signalés, se rapportaient tous à des

hommes adultes ; aussi avait-on cru d'abord que l'on ne devait pas en rencontrer ailleurs ; mais depuis les observations d'ostéo-arthropathie se développant chez des femmes et surtout chez des enfants, comme le montre la thèse de M. Jamet, se sont multipliées. Aussi ne fait-on plus de ce syndrome l'apanage exclusif de l'homme adulte ; mais il faut cependant remarquer que cette malformation conserve pour celui-ci une prédilection manifeste.

Nous avons vu que l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique n'est pas une maladie, mais seulement un symptôme, aussi devons-nous chercher quelles sont les maladies qui peuvent engendrer ce trouble trophique si particulier. M. P. Marie a eu le mérite de ne pas considérer comme une lésion localisée et indépendante, ce qui en réalité n'est qu'un des symptômes d'une maladie beaucoup plus générale, ayant troublé la nutrition de toutes les parties de l'organisme ; et, pour cet auteur, la maladie capable de troubler ainsi la nutrition de l'organisme, est une suppuration chronique de l'appareil respiratoire. C'est pourquoi il ajoute l'épithète de pneumique à la dénomination de cette difformité.

Mais cette suppuration n'est pas une maladie spéciale ; c'est l'aboutissant d'un certain nombre d'affections atteignant soit la plèvre, soit le poumon. C'est ainsi que la pleurésie purulente chronique est souvent citée comme ayant produit l'ostéo-arthropathie hypertrophiante. De même la gangrène pulmonaire, la dilatation des bronches (Marfan) et certaines formes de phtisie où l'expectoration

est abondante, peuvent toutes aboutir à cette même déformation.

Cette loi de Marie doit être admise comme généralement vraie ; mais il faut remarquer qu'elle peut cependant souffrir des exceptions. C'est ainsi que MM. Demons et Renaud ont signalé dans les Archives de médecine du mois d'août 1894 des cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique consécutifs à des maladies de cœur avec cyanose, à du rhumatisme chronique, à des névrites périphériques. D'un autre côté, l'on a noté quelquefois l'origine syphilitique d'une façon très précise (Chrétien. *Revue de médecine* 1893). M. Marfan a observé un cas d'ostéo-arthropathie hypertrophiante au cours d'une pyélo-néphrite suppurée, et a communiqué l'observation à la Société des hôpitaux en 1893. Et d'après ce qui précède, il est sans doute permis de supposer que ces exceptions ne peuvent que se multiplier,

Maintenant, comment est-il possible qu'une lésion centrale arrive à déterminer des hypertrophies osseuses ainsi localisées. Devons-nous dire avec M. Marie que « sous l'influence de microorganismes, la production, au niveau de l'appareil respiratoire, de matières purulentes ou fermentées, passant ensuite dans la circulation, exercerait une action élective sur certaines parties des os et des articulations pour déterminer les lésions de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante. » L'influence de ces toxines jetées dans le torrent circulatoire nous semble plausible ; mais même en admettant cette pathogénie, il reste encore bien

des points à éclaircir. Pourquoi, en effet, toutes les suppurations chroniques ne donnent-elles pas naissance à l'ostéo-arthropathie hypertrophiante ? Doit-on admettre que des microbes spéciaux soient nécessaires, ou bien que ce sont les milieux où ceux-ci se développent qui influent sur l'apparition de ces déformations ? Pourquoi les altérations sont-elles localisées aux os des extrémités ? Est-ce, comme le veut M. Marie, parce que les toxines produites ont une action élective sur ces tissus ; ou bien parce que ceux-ci ont une tendance plus grande que les autres à s'hypertrophier, ayant, comme nous l'avons vu à propos de l'acromégalie, conservé en partie les caractères embryonnaires ? « Ou enfin ne serait-ce que des troubles trophiques dus aux altérations de la nutrition générale sous l'influence d'une anoxhémie ? (Jamet). » A toutes ces questions, il est impossible de répondre ; toutefois, la marche de cette affection pourrait peut-être éclairer, dans une certaine mesure cette pathogénie.

En effet, les lésions de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante offrent ce caractère particulier de pouvoir être arrêtées dans leur développement et même subir un mouvement de régression. Plusieurs auteurs ont signalé des cas où l'hypertrophie des mains diminuait à mesure que la lésion qui lui avait donné naissance s'améliorait ; Mous-sous cite même un cas où cette régression aurait été absolument complète. Ce pouvoir regressif indique au moins que la cause de l'hypertrophie ne produit pas dans les tissus de lésions définitives et ne crée même pas une habitude

nutritive persistante. La présence de l'agent pathogène est donc indispensable au développement et même au maintien des lésions produites.

Quant au mécanisme de cette résorption, il nous semble permis de l'expliquer ainsi : les cellules néo-formées ne sont pas identiques aux cellules normales ; elles jouent donc le rôle d'un corps étranger assimilable introduit dans l'organisme ; aussi sont-elles détruites comme ce corps étranger le serait par les tissus normaux, dès que les conditions qui leur ont permis de se développer et de se maintenir, n'existent plus.



Doigts hippocratiques

En abordant cette partie de notre sujet nous éprouvons un grand embarras à cause des contradictions nombreuses que nous avons rencontrées à ce propos ; et non seulement les auteurs n'ont pas tous adopté une description analogue, mais souvent même ils n'ont pas semblé tenir assez grand compte de ce qu'ils avaient réellement pu voir. Et, pour expliquer ces regrettables confusions, il n'est point nécessaire de mettre en cause la difficulté du sujet, car celle-ci n'existe pas ; cela provient simplement de ce que les auteurs modernes, tout entiers à des recherches plus d'actualité et sans doute aussi beaucoup plus intéressantes sur la bactériologie, l'hérédité, la contagiosité, la thérapeutique, etc., de la tuberculose ont considéré les doigts hippocratiques comme une lésion banale et de peu d'intérêt. Aussi ne se sont-ils pas donné suffisamment la peine de les étudier ; ils se sont contentés de résumer, sans le contrôler, ce qui avait été dit antérieurement. Il en est résulté ce fait qui semble paradoxal, mais qui cependant se produit assez fréquemment et qui serait d'ailleurs assez facile à expliquer, à savoir qu'une lésion vulgaire et très connue se trouve être pourtant peu étudiée.

Les doigts hippocratiques ont été signalés depuis la plus haute antiquité ; Hippocrate et Celse en font mention,

mais il faut arriver à Laennec, à Pigeaux (1832), à Vernois (1833) et à Trousseau (1834) pour en trouver une description un peu détaillée et c'est à cette date aussi que surgissent les contradictions.

Mais, avant d'aborder l'étude de cette déformation, il nous semble nécessaire de faire quelques remarques sur les comparaisons qui ont été employées à ce sujet. Pour cela on s'est servi surtout des termes de « battant de cloche », de « massue », de « baguette de tambour », de « tête de serpent ». Or, il n'y a pas identité de forme pour ces différentes choses ; mais on peut les grouper deux par deux. Ainsi les deux premiers indiquent que les doigts déformés présentent, à l'extrémité, un renflement qui se rapprocherait de la forme d'un cône, dont la base à bords arrondis serait libre, c'est-à-dire que la surface de l'extrémité du doigt est plus étendue qu'à l'état normal. Les deux autres, au contraire, indiquent que le doigt se renfle avant l'extrémité et qu'il se termine par une partie effilée, si bien que cette extrémité rappelle la forme d'un cône dont le sommet arrondi serait libre, c'est-à-dire que la surface de l'extrémité du doigt est moins étendue qu'à l'état normal. L'on voit donc que ces expressions doivent dépeindre des déformations toutes différentes ; aussi n'est-il pas permis de les employer indistinctement les unes pour les autres. Quant à différencier les deux termes de chaque groupe l'un de l'autre, cela est plus délicat et somme toute peu important. Toutefois le « battant de cloche » indique un renflement terminal plus brusque que la « massue » ;

cette dernière comparaison convient très bien, comme nous l'avons vu, au doigt déformé par l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique, parce que la phalange très hypertrophiée se continue avec la phalangine qui est aussi notablement atteinte. Par contre le terme de « battant de cloche » convient mieux dans les cas où l'hypertrophie est encore uniquement localisée à la phalange. Le renflement de la « baguette de tambour » se différencie de la « tête de serpent » en ce que celle-ci est aplatie inférieurement au lieu d'être circulaire. Ces dernières comparaisons s'appliquent parfaitement aux doigts des cyanotiques que nous étudierons plus loin.

Cette digression finie, voici comment Trousseau s'exprime : « Les doigts hippocratiques consistent dans un raccourcissement de la phalange unguéale, avec élargissement et épaississement de la pulpe des doigts ; en même temps, l'ongle s'incurve vers la région palmaire et l'extrémité des doigts prend la forme de la grosse extrémité d'une massue.... Ce travail est quelquefois lent ; d'autres fois, il se fait avec une rapidité extrême et peut s'accompagner d'un état douloureux. » (*Journal des connaissances médico-chirurgicales*, 1834).

Par contre, pour Pigeaux « le développement fusiforme de l'extrémité des doigts commence à partir de la première articulation phalangienne ; le doigt augmente de volume jusqu'au niveau de la base de l'ongle ; à partir de ce moment, il s'effile en cône jusqu'à son extrémité libre, aussi bien sur sa face dorsale que sur sa face palmaire,

d'où il suit que l'ongle se trouve nécessairement incliné à partir de sa base jusqu'à son extrémité libre, de haut en bas et d'arrière en avant ; pour cette partie de la déformation, le mot inclinaison serait donc plus juste que celui d'incurvation. » (Pigeaux : *Archiv. de méd.*, 1832, t. 29). A cette forme, correspond très bien la comparaison avec la « baguette de tambour. »

Voici donc déjà deux opinions complètement contradictoires. Or, ce sont celles-ci qui ont servi de base à toutes les descriptions postérieures ; et les auteurs ont adopté tantôt l'une, tantôt l'autre, et quelquefois ont confondu les deux ensemble. Le plus grand nombre a opté pour les doigts en massue de Trousseau, sans doute à cause de la plus grande notoriété de celui-ci.

Nous n'avons eu que peu de temps pour faire des recherches sur ce sujet ; mais les doigts hippocratiques étant excessivement communs, il nous a cependant été permis d'en observer un grand nombre pendant ce court laps de temps. Et après ces recherches, il nous a semblé que c'était un tort de vouloir représenter les doigts hippocratiques comme répondant toujours à un type invariable ; il faut au contraire admettre que les déformations des doigts peuvent revêtir des formes diverses chez les phtisiques, et chez ceux qui sont atteints de maladies chroniques de l'appareil respiratoire. On peut surtout distinguer deux types principaux ; les autres répondent simplement à des états intermédiaires entre ces deux variétés.

Cette diversité de formes a été, croyons-nous, la seule

cause des contradictions que nous avons signalées. Certains auteurs ont, avec Trousseau, adopté dans leurs descriptions, la forme en massue ; ils ont alors distingué les doigts hippocratiques des doigts des cyanotiques. Tels sont MM. Labalbary, J. Teissier, Legendre, Morax, Dubief, A. Petit, etc. D'autres, comme MM. Pigeaux, Laennec, Ulmo y Truffin, Marfan, ont adopté la forme en baguette de tambour et identifié cette malformation avec celle des cyanotiques. Enfin, quelques-uns, après avoir reproduit la description de Trousseau, ont cependant confondu les déformations symptomatiques de la phtisie et de la cyanose congénitale.

Nous devons faire remarquer maintenant que ces deux types de doigts hippocratiques ne se présentent pas avec une égale fréquence. En effet, le type de Pigeaux en « baguette de tambour » ou en « tête de serpent », ou encore en « bec de perroquet », c'est-à-dire le doigt présentant un renflement à la base de l'ongle et se terminant par une partie effilée, est celui que nous avons rencontré à peu près constamment. Le type en « massue » ou en « battant de cloche », est au contraire une véritable rareté. Nous n'en avons guère trouvé que deux exemples nets ; un certain nombre ne faisait que s'en rapprocher plus ou moins. Notre excellent ami, M. Chambrin, interne à l'Hôtel-Dieu de Rennes, a bien voulu de son côté faire des recherches sur ce sujet, à notre intention (ce dont nous le remercions infiniment), et il est arrivé à un résultat identique.

Or, comme il serait désirable qu'un même terme ne représentât qu'une même sorte de déformation, nous réserverons donc la dénomination de doigt hippocratique à la variété en baguette de tambour. Et, suivant l'exemple de MM. Marfan et A. Petit nous considérerons la variété en massue comme représentant simplement le premier stade de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique, c'est-à-dire comme ne formant qu'un faux doigt hippocratique. L'étude aurait donc dû en être faite avec celle de cette dernière malformation ; comme nous ne l'avons pas fait, nous nous contenterons d'en dire quelques mots maintenant, nous proposant de nous étendre plus longuement sur ce que nous considérons comme le vrai doigt hippocratique.

Dans la déformation des doigts en massue ou en battant de cloche, on trouve une phalange très hypertrophiée, tandis que le reste du doigt est normal. L'hypertrophie porte sur la face dorsale qui est bombée ; l'ongle est soulevé à sa base, mais outre ce mouvement de bascule, il s'incarne aussi sur l'extrémité du doigt qu'il tend à recouvrir. De plus cet ongle est notablement élargi mais par contre, il s'amincit peu à peu et se strie longitudinalement. La pulpe du doigt est encore plus touchée que la face dorsale ; cette pulpe est élargie et considérablement épaissie ; l'extrémité du doigt prend ainsi une forme arrondie caractéristique ; elle devient souvent violacée et acquiert une consistance plus ferme qu'à l'état normal. Pour Trousseau cette déformation de la phalange unguéale

serait due à une hypertrophie osseuse et à un développement anormal du tissu fibro-celluleux de la pulpe digitale. Labalbary (*Gaz. des Hôp.* 1863, p. 142) l'attribue, partie à la stase veineuse, partie au transport par le sang de masses tuberculeuses qui se fixeraient dans les tissus des extrémités. Cette dernière hypothèse au moins nous semble complètement fausse. Quant à la pathogénie, elle doit se confondre avec celle de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante ; c'est-à-dire que cette déformation coexiste avec des suppurations abondantes de l'appareil respiratoire. C'est ainsi que pour l'un des exemples de cette déformation en massue que nous avons observés, il s'agissait d'une tuberculose à marche rapide où la suppuration était très abondante ; le malade remplissait par jour deux crachoirs d'une expectoration presque entièrement composée de pus. Aussi cette ressemblance pathogénique nous a-t-elle encore encouragé à ne faire de ces doigts pseudo-hippocratiques qu'un stade de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique. Et si l'on observe rarement cette ostéo-arthropathie confirmée, cela tient à ce que, le plus souvent, les malades succombent trop tôt ou plus rarement, à ce que l'affection productrice de ces déformations s'est améliorée.

Revenons maintenant aux vrais doigts hippocratiques c'est-à-dire aux doigts déformés en baguette de tambour. La phtisie chronique étant une maladie cachectisante au premier chef, la main participe largement à l'amaigrissement général et prend un aspect presque caractéristique. Les os et les tendons du dos de la main deviennent saillants,

tandis que les espaces interosseux se dépriment et se creusent. Sous la peau, ordinairement blanche et transparente, se dessine d'une façon très nette le réseau veineux sous-cutané ; les veines de ce réseau sont d'ailleurs dilatées et quelquefois elles peuvent être animées de pulsations isochrones aux battements artériels ; c'est ce phénomène que M. Peter a appelé « le pouls veineux du dos de la main. »

Les doigts, par suite de la disparition du tissu adipeux sous-cutané, deviennent minces et effilés ; ils semblent allongés ; les saillies osseuses deviennent plus apparentes et, par suite, les articulations semblent noueuses ; il est vrai qu'il existe quelquefois de véritables nodosités aux articulations phalango-phalanginiennes symptomatiques d'une dilatation stomacale concomitante ; mais cet amaigrissement des doigts tend à faire exagérer la fréquence de ces nodosités.

Les doigts diminuent régulièrement de grosseur en allant de la base vers l'extrémité, comme à l'état normal ; mais à l'extrémité de la phalange, qui est très mince, succède brusquement un renflement de la base de la phalangette. Ce renflement, qui est caractéristique des doigts hippocratiques, a une forme conique, c'est-à-dire qu'il s'effile vers l'extrémité. Pigeaux a rappelé avec bonheur cet aspect en disant que c'était un développement fusiforme. La face dorsale de la phalangette est bombée en dos d'âne, le point culminant se trouvant au niveau de la base de l'ongle. Celui-ci, ainsi soulevé, bascule en avant

d'une façon très appréciable (Pigeaux) ; en plus de cette inclinaison, il y a aussi un certain degré d'incurvation dans le même sens ; nous avons, d'ailleurs, souvent vu cette incurvation faire défaut.

Au-dessus de la matrice unguéale, la peau est comme distendue par le soulèvement de la base de l'ongle ; à ce niveau cette peau est lisse, amincie, violacée ; cependant elle s'éraïlle rarement pour donner naissance à ces petites déchirures superficielles de l'épiderme, si communes et en même temps si désagréables, que les malades appellent des « envies ». Nous avons remarqué, de plus, une particularité absolument constante que nous n'avons cependant trouvée signalée nulle part. A l'état normal, la partie supérieure de la partie visible de l'ongle, est limitée par une rainure formée par l'épiderme qui se replie pour aller constituer la matrice de l'ongle. Or, cette rainure n'existe plus chez les phthisiques ; en effet, ce repli, « repli unguéal d'Ulmo y Truffin », contracte des adhérences avec l'ongle, si bien qu'il fait corps avec celui-ci et qu'il devient très difficile de l'en détacher ; il se termine sur l'ongle en s'amincissant de plus en plus.

La courbure transversale de l'ongle s'accroît généralement, surtout vers l'extrémité ; en effet, celle-ci étant effilée, l'ongle devient trop large ; c'est pourquoi il se recourbe transversalement pour suivre la nouvelle forme du doigt. C'est cette disproportion entre l'ongle et l'extrémité du doigt qui fait paraître celui-là comme élargi. Toutefois, dans certains cas, cet élargissement paraît être bien réel.

La pulpe de la phalange est moins déformée que la face dorsale ; cependant l'on constate toujours un renflement au niveau de la base de cette phalange ; mais ce qu'il y a de plus caractéristique, c'est la rapide diminution de volume que subit cette pulpe digitale vers l'extrémité, de sorte que la surface arrondie qui la termine à l'état normal n'existe plus.

Les déformations latérales sont moins nettes, et, de même que l'élargissement est peu considérable au niveau de la base de la phalange, la forme effilée est aussi moins accentuée que sur les autres faces ; aussi, l'extrémité du doigt est-elle aplatie d'avant en arrière.

Les doigts hippocratiques conservent leur coloration normale ou plus souvent deviennent pâles ou anémiés. Aussi Esbach a-t-il remarqué, dans ces cas, la disparition fréquente de la lunule des ongles ; en effet, celle-ci étant naturellement blanche et pâle, ne se distingue plus du reste du doigt, lorsque celui-ci a été envahi tout entier par cette même pâleur. Cependant, lorsque la tuberculose est très avancée et que, par conséquent, le champ de l'hématose se trouve considérablement réduit, les lèvres et les extrémités digitales bleuissent peu à peu sous l'influence de l'asphyxie progressive.

Il n'y a pas de déviations considérables dans les déformations hippocratiques ; toutefois il est fréquent de noter un certain degré d'hyperextension de la phalange ; hyperextension ayant pour résultat d'accentuer la forme bombée du dos de cette phalange et de masquer en par-

tie le renflement que subit la pulpe digitale au niveau de la base de l'ongle. Nous avons trouvé aussi quelquefois une déviation vers le bord radial de la phalangette de l'annulaire et surtout de celle du petit doigt.

La déformation particulière des doigts hippocratiques était attribuée par Laennec à l'amaigrissement et à la disparition du pannicule adipeux de la pulpe digitale. Mais si cette explication rend assez bien compte de l'aspect effilé de l'extrémité de la phalangette, elle n'explique pas le renflement de sa base. Il est admis aujourd'hui que ce renflement est le résultat d'un trouble trophique qui consisterait, d'après Pigeaux, dans une hypertrophie du tissu lamineux situé à la base de l'ongle. Mais nous préférons dire avec Trousseau que l'hypertrophie osseuse est la principale cause de la déformation.

Tous les auteurs ont signalé le rapport qui existe entre les déformations hippocratiques des doigts et la phtisie pulmonaire ; mais ce rapport n'a pas toujours été interprété de la même façon. Et s'il est permis de croire aux paroles de Trousseau : « Je n'ai pas vu mourir de la phtisie pulmonaire un seul malade dont les doigts n'eussent pris plus ou moins la forme hippocratique », il faudrait bien se garder d'admettre que les doigts hippocratiques ne se développent pas autre part que dans la phtisie. En effet « on les observe dans toutes les maladies qui troublent l'hématose, » (Marfan). Enbach va même plus loin et prétend que toute cachexie générale, quelle qu'en soit la cause, peut leur donner naissance. En tous cas cette déformation a été

signalée dans toutes les maladies chroniques de l'appareil respiratoire ; c'est ainsi, qu'à part la phtisie, la bronchite chronique, la bronchectasie, la syphilis pulmonaire, le cancer du poumon, les kystes hydatiques, etc., ont été accusés de l'avoir provoquée fréquemment. D'après Esbach elle serait beaucoup plus rare dans l'emphysème pulmonaire.

Tout cela prouve qu'il ne faut point accorder une trop grande valeur séméiologique à ce signe des doigts hippocratiques ; et qu'après l'avoir constaté, il faut se contenter de dire qu'il s'agit d'une anoxhémie ; mais il reste à chercher la cause de celle-ci parmi les diverses maladies pulmonaires et même cardiaques ; en effet nous verrons que les malformations du cœur peuvent aboutir à la production du même symptôme.

Pour la pathogénie de ces doigts déformés en baguette de tambour, nous admettrons donc que « l'insuffisance de l'hématose est pour une part dans certaines déformations localisées à la pulpe des doigts et aux ongles, puisque les diverses variétés du doigt dit hippocratique s'observent dans la cyanose par malformation cardiaque, comme dans la phtisie et la bronchectasie. » (Legendre : *Traité de méd.*, t. 1, p. 288). Il est certain que pour diverses raisons, le champ de l'hématose et par suite la capacité respiratoire se trouvent fort réduits dans les diverses maladies qui donnent naissance aux doigts hippocratiques. D'un autre côté « que la phtisie, dit Letulle, évolue sous forme de tuberculose lobulaire ou sous forme de tuberculose acineuse,

toujours on verra la production néo-conjonctive apparaître plus ou moins constituée, plus ou moins parfaite suivant que la tuberculose aura progressé d'une façon plus ou moins rapide ». (Sur les scléroses pulmonaires : *Gaz. hebd.* 1890). Or il nous semble permis de supposer que ce processus sclérosant si constant dans la phtisie peut agir non seulement en modifiant l'appareil respiratoire lui-même ; mais encore en se généralisant à la paroi des vaisseaux sanguins ; si bien que la circulation peut aussi se trouver modifiée physiquement. Cela semble d'autant plus plausible que les déformations sont ordinairement très nettes dans la phtisie à marche lente, c'est-à-dire celles où les productions scléreuses sont généralement le plus développées. Enfin ne serait-il pas logique de penser que le mouvement nutritif intra-cellulaire, qui se trouve certainement modifié dans une telle maladie, entre lui aussi pour sa part dans l'étiologie de ces mêmes déformations ? Les recherches si intéressantes faites dernièrement par M. A. Robin (*Soc. méd. des hôp.*, mars 1895) sur la nutrition dans la phtisie semblent permettre cette supposition.

Nous ne faisons pas intervenir ici la résorption de produits septiques au niveau des lésions pulmonaires, laquelle cependant, comme nous l'avons vu, paraît jouer un grand rôle dans la pathogénie du doigt en massue et de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique. En effet le doigt hippocratique étant analogue au doigt cyanotique, les causes doivent être de même nature pour les deux ; or il semble difficile d'invoquer une résorption purulente quelconque dans la cyanose congénitale.

Cyanose congénitale

« La cyanose est l'expression d'un trouble de l'hématose... c'est assez indiquer combien les conditions pathogéniques de ce phénomène doivent être multiples. » (Leyden ; De la cyanose ; Semaine médicale 1885). Lorsque cette cyanose persiste un certain temps, il survient du côté des extrémités des membres des troubles trophiques particuliers que nous nous proposons d'étudier. Mais comme ces déformations sont surtout nettes et caractéristiques dans les cas de cyanose congénitale, c'est surtout celle-ci que nous aurons en vue ; naturellement nous nous bornerons aux malformations des extrémités du membre supérieur, tout en faisant remarquer que les pieds aussi sont atteints quoique à un moindre degré.

La cyanose congénitale est celle qui est sous la dépendance d'une cause existant déjà au moment de la naissance ; elle apparaît en général dans les premiers jours, ou les premiers mois de la vie ; mais cependant elle peut quelquefois ne faire son apparition que beaucoup plus tard, dans la jeunesse ou même à l'âge adulte. Elle résulte de malformations d'origine embryogénique, ou bien de lésions consécutives à une maladie du cœur (endocardite généralement) survenue pendant la vie intra-utérine. Les

malformations les plus communes sont la persistance du trou de Botal et le rétrécissement de l'artère pulmonaire.

La cyanose, quelle qu'en soit la cause, est toujours caractérisée par une rétention exagérée d'acide carbonique dans le sang ; en même temps l'oxygène fait en partie défaut. Cet état du sang est dû, soit au mélange des sangs veineux et artériel, soit à une gêne dans la grande ou la petite circulation, soit à plusieurs de ces causes simultanément.

La dyscrasie sanguine ainsi constituée influe sur l'organisme tout entier en entravant et en modifiant le développement normal. C'est ainsi que les doigts subissent constamment une déformation qui ont frappé tous les observateurs. Cette déformation consiste en une hypertrophie de la phalange qui rappelle parfaitement les doigts hippocratiques en baguette de tambour. Cette hypertrophie revêt toujours le même aspect, aussi tous les auteurs en donnent-ils une description identique. Ayant eu le bonheur d'en observer un cas bien typique, nous le prendrons pour objet de notre description.

Il s'agit d'un jeune homme de 23 ans, né de parents bien portants chez lequel les symptômes cyanotiques existent depuis la naissance. Il offre un bel exemple de transposition de tous les viscères thoraciques et abdominaux. A la base du cœur, qui se trouve à droite par conséquent, il y a un bruit de souffle intense attribué à un rétrécissement de l'artère pulmonaire. Au point de vue de la santé générale ce malade présente des accès d'oppression presque quotidiens qui augmentent beaucoup d'intensité, lors-

qu'il est enrhumé, ce qui lui arrive d'ailleurs fréquemment. Toutefois il n'y a pas de signe de tuberculose confirmée. Il se plaint d'éprouver presque constamment la sensation de froid ; cette sensation est surtout marquée au niveau des extrémités. Au moindre effort le malade devient essoufflé et se couvre très vite de sueurs. Aussi il lui a toujours été impossible de faire aucun métier manuel.

Lorsqu'on examine ses mains étendues, celles-ci paraissent grandes et amaigries ; elles sont violacées surtout au niveau des extrémités digitales et cette teinte s'accroît encore au moment des accès d'oppression. Les doigts ne sont pas dans une parfaite rectitude ; en effet la phalangine reste légèrement fléchie sur la phalange, tandis que la phalangette est au contraire en hyperextension.

Cette phalangette présente à sa base un renflement très accentué dont le maximum est au niveau de la base de l'ongle. Sur la face dorsale, la peau est tendue, luisante ; elle se trouve soulevée par la base de l'ongle qui s'est incliné en avant. L'épiderme limitant le repli unguéal est accolé sur l'ongle et s'en détache difficilement ; il se trouve ainsi tirailé, ce qui donne naissance à de petites éraillures très gênantes. L'extrémité de la phalangette qui se termine en s'effilant, se trouve totalement recouverte par l'ongle, qui est ainsi devenu trop large. Celui-ci présente, outre son inclinaison en avant, une véritable courbure dans le sens vertical, surtout très accentuée à l'extrémité. Cet ongle est mince et d'une texture peu solide, il se brise facilement ; par contre, il se développe très vite.

D'après ce que nous rapporte le malade, cet accroissement serait de trois millimètres en cinq jours, alors qu'à l'état normal les ongles ne croissent en moyenne que d'un millimètre par semaine (Beau. *Archives de médecine* 1846). L'hypertrophie est beaucoup moins accentuée latéralement, c'est pourquoi le diamètre antéro-postérieur de la base de la phalangette devient à peu près égal au diamètre transversal.

La face palmaire paraît peu renflée, à cause de l'hyperextension de la phalangette ; mais la forme de la pulpe digitale est très nettement effilée ; la consistance du tissu cellulaire sous-cutané ne semble pas augmentée.

Les déformations sont analogues pour tous les doigts des deux mains ; mais ce sont le médius et l'auriculaire qui sont cependant le plus touchés. En outre, il est possible de sentir des nodosités de Bouchard aux deux annulaires ; toutefois, c'est au médius de la main gauche qu'elles sont le plus nettes.

Cet aspect des doigts peut apparaître dès le tout jeune âge ; c'est ainsi que notre malade ne se rappelle pas avoir eu les doigts autrement conformés que maintenant.

Des recherches récentes ont montré que le sang des cyanotiques était remarquable par le nombre considérable d'hématies qu'il peut contenir. Cette hyperglobulie atteignait le chiffre de 8.900.000 globules par millimètre cube dans un cas de Vaquez (*Bulletin médical* 1892). Quant aux modifications anatomo-pathologiques, au niveau des déformations digitales : « des coupes microscopiques de la

peau de la pulpe d'un doigt montrent que le réseau veineux profond du derme est ectasié fortement, ainsi que les anses capillaires qui montent dans les papilles. Tous ces vaisseaux veineux et capillaires sont gorgés de globules sanguins, qui forment une véritable injection naturelle. A part ces ectasies vasculaires permanentes, la peau est saine. » (Variot. *Gazette des hôpitaux* 1890). Le tissu osseux de la phalange est devenu lui aussi très vasculaire et est augmenté de volume.

Quant à la pathogénie de ces troubles trophiques des extrémités, il est naturel de penser qu'ils sont surtout sous la dépendance de l'hématose imparfaite qui caractérise la cyanose. Il y a trop d'acide carbonique et pas assez d'oxygène dans le sang pour que les échanges nutritifs se fassent régulièrement. Mais il nous semble que cette surcharge d'acide carbonique exerce peu d'influence et que c'est surtout l'anoxhémie concomitante qui doit être incriminée. En effet, tous les moyens qu'emploie l'organisme pour atténuer les effets de cette dyscrasie sanguine tendent uniquement à augmenter la quantité d'oxygène disponible. C'est ainsi qu'agit la dilatation des petits vaisseaux des extrémités, car cette dilatation permet tout à la fois, et un apport de sang plus considérable aux éléments cellulaires, et une circulation plus facile, parce que la résistance devient plus faible dans les vaisseaux ainsi ectasiés. L'hyperglobulie, si remarquable dans la cyanose est aussi, à notre humble avis, du moins, un moyen de défense opposé

par l'organisme à l'asphyxie toujours imminente (1) ; en effet, le sang n'étant pas fourni aux éléments en quantité suffisante, cette hyperglobulie tend à racheter par la qualité ce qui manque en quantité.

Cependant, le taux de l'oxygène reste, malgré tout cela, au-dessous de la normale ; aussi ne peut-on pas invoquer ces phénomènes compensateurs pour prétendre qu'il n'y a pas anoxémie dans la cyanose et que, par conséquent, il faudrait chercher ailleurs la cause des troubles nutritifs caractéristiques de cette maladie.

(1) Au moment de faire imprimer ce travail, nous avons eu connaissance des expériences de MM. Jolyet et Sellier sur l'hyperglobulie asphyxique qui ont été communiquées à la Société de biologie, le 18 mai dernier, et nous sommes heureux de constater qu'elles concordent exactement avec notre hypothèse.



Nodosités de Bouchard

On a ainsi appelé un renflement osseux dont le siège exclusif est l'articulation phalango-phalangienne des doigts. C'est M. le Professeur Bouchard qui le premier a remarqué la fréquence de cette déformation et a su la séparer des accidents arthritiques avec lesquels elle avait été jusqu'alors confondue pour la rattacher avec bien plus de raison aux troubles dyspeptiques. Un de ses élèves les plus distingués, M. Legendre, a fait de ce sujet une étude approfondie dans sa thèse inaugurale. Aussi ne pouvions-nous mieux faire que de suivre de très près la description qu'il en a donnée.

Normalement l'articulation de la phalange avec la phalangine présente un renflement assez net, surtout lorsque la main est amaigrie. C'est une exagération de ce phénomène qui constitue les nodosités de Bouchard ; aussi est-il difficile de dire, dans certains cas, s'il y a ou s'il n'y a pas de nodosités. Pour établir la limite entre l'état normal et l'état pathologique, on a essayé de comparer la largeur prise au niveau de l'article en question à la moyenne des largeurs mesurées au milieu de la phalange et de la phalangine ; il y aurait nodosités lorsque la première mesure surpasserait la seconde d'au moins 4 millimètres. Il nous semble plus pratique en clinique de n'ac-

corder une valeur séméiologique qu'aux cas où « l'élargissement transversal des extrémités épiphysaires de la phalange et de la phalangine qui entrent dans la composition de l'articulation est assez marqué pour sauter de prime abord aux yeux. » (Legendre).

Le renflement est brusque et lorsqu'il est assez accentué « il éveille l'idée d'un nœud, d'une nervure, d'une nodosité et cette comparaison vient d'autant plus facilement à l'esprit, que les sillons et les sinuosités dessinés par les plis de la peau, au niveau de l'articulation, du côté de l'extension, rappelle vaguement l'aspect de l'écorce des branches d'arbre au niveau de leurs bifurcations. » (Legendre). En même temps que cet élargissement transversal, il y a souvent une augmentation du diamètre antéro-postérieur ; mais celui-ci est toujours moins important.

Au palper, l'articulation atteinte est lisse et régulière et ne présente aucune aspérité ; le renflement porte surtout sur l'épiphyse de la phalangine ; il est facile de le constater en faisant fléchir l'article lorsqu'on a les doigts sur la partie la plus saillante de ce renflement.

La peau ne subit aucun changement de couleur, ni de consistance ; de même il ne survient aucune gêne dans les mouvements. Le plus généralement cette déformation s'établit lentement et sans douleurs, si bien que beaucoup de malades en sont atteints sans le savoir. Cependant quelques-uns accusent de légers picotements pendant l'évolution de ces nodosités, surtout, paraît-il, lorsque celles-ci siègent au pouce.

Ces déformations peuvent atteindre tous les doigts à la fois ou bien se limiter à un ou deux seulement. Les doigts le plus fréquemment touchés à l'état isolé sont d'abord l'annulaire, puis l'auriculaire et le médius. Le pouce est rarement noueux et, comme l'a fait remarquer M. Bouchard, la nodosité siège alors à l'union du métacarpien et de la phalange ; c'est en effet cette articulation qui représente la véritable articulation phalango-phalangienne du pouce.

Les nodosités de Bouchard se développent aussi bien chez la femme que chez l'homme et à peu près avec la même fréquence ; mais par contre elles sont peu fréquentes pendant l'enfance et l'adolescence, pour devenir très communes chez les adultes et les vieillards.

« Nous avons, dit Legendre, disséqué un grand nombre de ces articulations noueuses sans y trouver aucune des lésions du rhumastisme, ni de la goutte. La synoviale est lisse, plus sèche, m'a-t-il semblé plusieurs fois, qu'à l'état normal ; les cartilages d'encroûtement sont d'aspect normal. Seulement le rebord osseux qui sert de support à la poulie et aux condyles de l'extrémité de la phalange et surtout celui qui limite les petites cavités glénoïdes de l'extrémité supérieure de la phalangine est, quoique lisse et régulier, plus saillant, plus épais que sur les os des sujets dont les doigts revêtus de leurs parties molles n'avaient pas l'aspect noueux. Plus volumineux aussi m'ont paru les tubercules arrondis, situés sur les côtés de la surface articulaire de la phalangine et auxquels s'insèrent les

ligaments latéraux. Nous avons noté une saillie plus considérables du bord rectiligne et rugueux qui limite en avant cette surface et que recouvre le ligament glénoïdien. Nous avons vu aussi plusieurs fois le tubercule pyramidal et triangulaire qui le termine en arrière et auquel s'attache le tendon moyen des muscles extenseurs, faire un relief assez accentué pour figurer une sorte de bec osseux saillant à la vue sous les téguments pendant la flexion de l'article. » (Legendre).

Babinski ayant examiné des coupes faites dans les renflements épiphysaires qui constituent ces nodosités, n'y a trouvé aucune lésion appréciable. Or cette hypertrophie simple semble différencier complètement cette déformation de toutes les autres arthrites rhumatismales dans lesquelles l'inflammation joue toujours un certain rôle.

Presque tous les auteurs modernes ont admis la fréquente coïncidence de ces nodosités articulaires avec les troubles dyspeptiques et plus particulièrement avec la dilatation d'estomac. Aussi les observations prises de toutes parts n'ont-elles fait que confirmer les assertions de M. Bouchard : « En tous cas je maintiens la réalité du fait empirique suivant ; quand vous trouverez des personnes dont les doigts présentent, au niveau des deuxième articulations, l'élargissement dont j'ai parlé, vous trouverez presque toujours aussi chez elles les signes physiques d'une dilatation de l'estomac. »

Maintenant, « la question de pathogénie doit certai-

nement être réservée ». En effet de même, que pour toutes les déformations digitales que nous avons déjà passé en revue, nous sommes encore réduits ici à de pures hypothèses. A. Bloch (Assoc. franç. pour l'avanc. des sc., Paris, 1889) a prétendu pouvoir rattacher les nodosités de Bouchard à une anomalie survenue dans le développement des os ; en effet, il ne les a observées, dit-il, que chez les adolescents de 13 à 20 ans, et elles étaient toujours associées à d'autres troubles de développement de nature rachitique ou scrofuleuse. Mais cette théorie, vivement combattue par P. Legendre (Soc. méd. des hop., mars 1892), n'a pas eu beaucoup de succès.

Si l'on considère que le développement des nodosités coïncide généralement avec des troubles multiples, tels que l'eczéma, l'acné, le pityriasis versicolor, les sueurs localisées, les paralysies vaso-motrices, etc., troubles qui sont certainement imputables à un vice de nutrition, il semble bien plus rationnel d'admettre que ces nodosités se développent sous l'influence de la même cause. Telle est, d'ailleurs, l'opinion à peu près générale. Mais la difficulté devient beaucoup plus grande lorsqu'il s'agit de chercher la cause de cette perversion nutritive.

Tous les troubles dyspeptiques et en particulier la dilatation d'estomac, ont toujours pour résultat d'entraver l'élaboration de la masse alimentaire en même temps qu'il se développe dans cette masse des fermentations exagérées ; ces conditions donnent naissance à des produits anormaux qui, introduits dans la circulation générale, peuvent in-

fluencer la nutrition d'une partie quelconque de l'organisme. Telle est l'opinion émise par M. Bouchard, et pour lui ce serait l'acide acétique ainsi formé qu'il faudrait surtout incriminer dans ce cas.

M. Mathieu admet aussi la coïncidence fréquente de la dyspepsie et des nodosités : « Mais je ne suis pas persuadé, dit-il, que les nodosités dépendent de la dyspepsie. Ces deux manifestations me semblent pouvoir être considérées comme la conséquence plus ou moins parallèle d'une même prédisposition constitutionnelle. J'ai vu maintes fois les nodosités de Bouchard, sans dyspepsie », et cela tiendrait alors à une manifestation incomplète de la diathèse incriminée. Cette explication paraît assez plausible ; mais il serait bien désirable de pouvoir préciser un peu plus de quelle diathèse il s'agit.

Il faut cependant remarquer que ces observations de nodosités sans dyspepsies qui, d'ailleurs, paraissent bien exactes, ne sont pas suffisantes pour faire rejeter complètement la théorie de Bouchard. En effet, il est permis d'admettre que si généralement des troubles dyspeptiques sont nécessaires pour créer dans l'organisme cet état particulier qui sollicite le développement des nodosités, il ne s'ensuit pas forcément que les mêmes conditions ne puissent être remplies dans quelques autres cas particuliers. D'ailleurs, il serait encore possible d'expliquer ces exceptions en disant qu'il existe alors une dyspepsie latente, c'est-à-dire ignorée par le malade et par le médecin, mais que des recherches plus approfondies, telles que, par

exemple, l'analyse des diverses sécrétions et excreta, pourraient peut-être déceler.

Enfin, il est encore un argument qui plaide puissamment en faveur de la théorie de Bouchard. Cet argument est tiré de ce fait clinique souvent constaté que les nodosités ont diminué en même temps que la lésion gastrique s'améliorait.



Rhumatisme articulaire chronique progressif

Charcot a distingué trois formes de rhumatisme chronique. Ce sont : 1^o le rhumatisme articulaire chronique progressif, 2^o le rhumatisme articulaire chronique partiel dont la forme la plus fréquente est le morbus coxæ senilis, 3^o les nodosités d'Héberden. E. Bernier y a ajouté le rhumatisme chronique synovial ou rhumatisme chronique simple qui succède souvent au rhumatisme aigu et qui ne donne lieu qu'exceptionnellement à des lésions osseuses. Nous laisserons complètement de côté le morbus coxæ senilis et le rhumatisme synovial, et nous décrirons plus loin les nodosités d'Héberden, ce chapitre restant exclusivement consacré au rhumatisme articulaire chronique progressif.

Cette dernière affection, encore appelée rhumatisme noueux, débute par les doigts de la main. Comme son nom l'indique son développement est lent et progressif. Les lésions sont limitées aux articulations et aux extrémités osseuses qui les forment. L'envahissement se fait de la périphérie au centre, c'est-à-dire qu'après les articulations interphalangiennes, ce sont les articulations de la main, puis celles du poignet qui sont prises. De plus cet envahissement est presque toujours symétrique, si bien que les deux mains présentent un aspect identique à tous les stades de l'affection. Par les progrès de la maladie les

articulations des pieds, du coude et de l'épaule peuvent se trouver successivement envahies ; dans certains cas il peut même y avoir généralisation.

Les déformations imprimées aux mains par le rhumatisme noueux peuvent devenir très accentuées ; elles sont dues en partie à des changements de forme des tissus articulaires et plus encore à des déviations.

Au niveau des articulations atteintes on sent les extrémités osseuses qui sont renflées et irrégulières ; ces irrégularités dues à des productions osseuses nouvelles sont distribuées au hasard tout autour de l'article. Dans les cas de rhumatisme noueux assez avancés, cette hyperostose est surtout manifeste au niveau de la tête des métacarpiens ; celle-ci devient très saillante du côté de la face dorsale de la main ; par contraste, le corps des métacarpiens semble excavé ; aussi le dos de la main prend-il dans son ensemble la forme d'une gouttière à concavité supérieure (Meillet). « Il faut encore faire venir en compte dans la pathogénie des déformations les lésions des tissus péri-articulaires fibreux, conjonctifs et cutanés. Tantôt, au membre supérieur principalement, on observe la disparition des couches cellulaires, le ralentissement de la circulation, le refroidissement de la peau qui se décolore, se rétracte et se colle étroitement sur le squelette comme dans la sclérodémie en rendant plus évidente les déformations osseuses. » (Legendre). Tantôt au contraire les tissus péri-articulaires s'hypertrophient et la peau s'éléphantiasie par stase sanguine (Garrod). Mais de ce que le rhumatisme

chronique revêt ainsi parfois l'aspect de la sclérodactylie, il ne s'ensuit pas que l'on doive les confondre comme Charcot et Vidal ont paru le faire ; d'après Lancereaux et Boye il serait préférable de rapprocher cette sclérodactylie des troubles amenant l'asphyxie locale des extrémités, l'érythromélgie ou même des troubles nécrobiotiques comme la gangrène spontanée, l'aïnhum etc.

Les difformités dues aux changements d'attitude impriment aux mains des aspects divers ; toutefois il est certaines règles qui président à ces déformations. Aussi M. Charcot a-t-il pu en décrire deux types principaux. Le premier type ou type de l'extension est caractérisé par la flexion à angle variable de la phalangette sur la phalange, l'extension de la phalange sur la phalange et la flexion de la phalange sur les métacarpiens. Le second type est la reproduction en sens inverse du premier : extension de la phalange etc. De plus, ces types présentent généralement tous deux une légère flexion de la main sur l'avant-bras, et une déviation en masse de celle-ci vers le bord cubital, tandis que les phalanges s'inclinent au contraire vers le bord radial. Mais il faut remarquer que le type de l'extension est de beaucoup le plus fréquent ; et d'autre part que chaque type admet plusieurs variétés constituées par des modifications du type principal.

Ces déformations sont dues à plusieurs causes ; c'est ainsi qu'il faut incriminer les changements de forme des extrémités articulaires des os ; ceux-ci peuvent produire des déviations, des glissements des surfaces articulaires,

des subluxations, des ankyloses vicieuses, etc. Les modifications survenues dans les tissus péri-articulaires peuvent aboutir au même résultat. Mais M. Charcot a montré que c'est l'action musculaire qui est surtout en cause. En effet il se produit des contractures de certains muscles, en même temps que d'autres s'atrophient; l'équilibre musculaire est ainsi rompu et il en résulte les déformations que nous avons décrites. Cette opinion est confirmée par l'anatomie pathologique qui a montré la réalité de ces altérations musculaires; de plus ces déformations qui évoluent suivant des types déterminés semblent plaider dans le même sens. Enfin M. Charcot a remarqué que chez les jeunes sujets atteints de rhumatisme noueux, les déviations sont très prononcées, les subluxations fréquentes, alors que les têtes osseuses sont peu ou point déformées; au contraire chez les vieillards les déviations sont moins accentuées quoique les ostéophytes soient très développés chez eux.

Les lésions anatomo-pathologiques du rhumatisme articulaire chronique progressif sont caractérisées: 1° par l'état velvétique des cartilages; 2° par une hypertrophie des franges synoviales; 3° par la production d'ecchon-droses et d'ostéophytes autour des surfaces articulaires. «Il y a prolifération du cartilage ancien et néoformation de cartilages dans les parties fibreuses. Le cartilage passe à l'état qu'on a appelé état velvétique. Toutes les cellules cartilagineuses se multiplient et s'entourent de capsules; les capsules qui sont le plus proche de la cavité articulaire

éclatent en quelque sorte par distension et y versent leur contenu ; les capsules sous-jacentes se disposent en séries perpendiculaires à la surface articulaire, d'où résulte la segmentation de la substance fondamentale en minces villosités filamenteuses, parallèles entre elles, qui peuvent atteindre 1 millim. de longueur et que l'on a comparées à du velours » (Charcot). Dans certains, cas les lésions peuvent se limiter au cartilage, les os sous-jacents restant indemnes.

Mais le plus souvent dans le rhumatisme noueux, le processus morbide continue à évoluer ; la synoviale se vascularise puis subit la transformation cartilagineuse et même osseuse (Ranvier). D'un autre côté le cartilage diarthrodial, réduit à l'état bilieux, subit une usure rapide qui met à nu dans certains points les extrémités osseuses. Ce tissu osseux, pour résister aux frottements auxquels il est alors soumis, devient le siège d'une ostéite condensante qui lui donne un aspect éburné ; malgré cette dureté il se trouve cependant sillonné dans le sens des mouvements articulaires par de nombreuses rayures. Il se forme aussi autour de l'article des productions cartilagineuses exubérantes venant et du cartilage diarthrodial et du périoste environnant. Ces ecchondroses en s'ossifiant plus tard sont la source des ostéophytes para-articulaires.

Ces productions s'accompagnent de modifications du côté des tissus fibreux enveloppant l'article ; ceux-ci s'épaississent et se rétractent, contribuant ainsi à produire les déviations articulaires. Lorsque cette hyperplasie

fibreuse prédomine sur les autres altérations, on a ce que M. Jaccoud appelle le rhumatisme chronique fibreux.

MM Pitres et Vuillard ont en outre signalé (*Revue de Méd.*, 1887) des névrites périphériques au niveau des parties atteintes, et ces névrites ont souvent été rencontrées depuis.

Les déformations rhumatismales se produisent peu à peu ; le plus souvent il survient de temps en temps de légères poussées aiguës, peu douloureuses ; la peau rougit et devient chaude, mais il ne survient pas d'œdème. Bientôt tout rentre dans l'ordre pour recommencer un peu plus tard, et, à chaque poussée, la déformation s'accuse de plus en plus. La marche est ainsi plus ou moins rapide, mais presque fatalement progressive.

Le rhumatisme noueux est l'apanage de la vieillesse avec une prédilection très marquée pour le sexe féminin. Cependant il peut par exception se développer bien avant cet âge ; et M. Lacaze-Dori a rapporté de nombreux exemples de rhumatisme noueux chez les enfants dans sa thèse inaugurale (Paris 1882). C'est surtout chez ceux-ci qu'ont été signalés des arrêts définitifs dans la marche de la maladie et même, paraît-il, des régressions se manifestant par la disparition des déformations acquises.

En même temps que le rhumatisme articulaire chronique progressif se développe, la motilité de la main diminue par suite des déformations et des ankyloses survenues dans les articulations. A cette cause d'impotence s'ajoute encore la faiblesse musculaire, conséquence de

l'atrophie. Aussi les malades arrivent-ils assez rapidement à ne plus pouvoir se servir de leurs mains pour les usages habituels ; ils sont obligés de remédier à cet état de choses en faisant usage d'instruments de formes souvent très bizarres (Charcot).

En présence des caractères suivants présentés par les lésions rhumatismales : symétrie, marche ascendante de la périphérie au centre, développement progressif, atrophie musculaire, prolifération cartilagineuse, hypertrophie osseuse, névrites périphériques, fréquente exagération des réflexes (Garrod), troubles trophiques cutanés (Lancereaux), analogie frappante avec les arthrites tabétiques (Bouchard), etc., les auteurs modernes admettent presque tous que les lésions sont sous la dépendance d'un trouble général de la nutrition.

James Paget émet l'hypothèse que l'origine de ce processus morbide réside dans la condition du sang qui circule. Ord prétend que ces lésions sont dues à une action réflexe ayant son point de départ dans l'utérus, à cause de l'apparition fréquente du rhumatisme au moment de la ménopause. Pitres et Vaillard, ayant vu des cas où les douleurs étaient apparues avant toute déformation, accusent les névrites périphériques qui, selon eux, seraient primitives. W. Mitchell semble disposé à incriminer une lésion médullaire ; il a observé des arthropathies simulant exactement le rhumatisme chronique à la suite de commotions de la moelle. Pour Lancereaux « les lésions du rhumatisme chronique sont subordonnées à une influence

nerveuse étant l'effet d'une grande névrose tout à la fois vaso-motrice et trophique ». Enfin Bouchard, tout en admettant que les lésions nerveuses peuvent jouer un certain rôle comme cause immédiate des déformations, tend à ne faire de ces lésions nerveuses qu'une des conséquences d'une auto-intoxication chronique résultant de mutations nutritives défectueuses ; et c'est cette auto-intoxication elle-même qui serait la vraie cause primordiale de toutes ces malformations rhumatismales.



Nodosités d'Héberden

Elles ont été bien décrites d'abord, en 1803, par Héberden qui a eu le mérite d'en reconnaître la nature osseuse et a su les séparer des tophus goutteux avec lesquels elles étaient confondues. « On peut les considérer, dit Garrod, comme la plus légère et la plus chronique des manifestations de l'arthrite rhumatoïde, une sous-variété de la forme polyarticulaire plutôt qu'un type distinct. Souvent isolées elles accompagnent aussi souvent peut-être d'autres arthrites de même ordre ».

Ces nodosités sont constituées par une hypertrophie des deux nodules osseux qui se trouvent normalement sur le dos de la phalangine, au niveau de son extrémité inférieure et de chaque côté de la ligne médiane (Lécorché). Ces productions ostéophytiques exagèrent l'élargissement de l'articulation phalangino-phalangettique, en même temps que son diamètre antéro-postérieur. Les deux nodules sont le plus souvent bien distincts ; mais quelquefois la portion d'os qui les sépare s'hypertrophie, elle aussi ; de sorte qu'ils sont alors confondus dans une même masse.

Etant formées de tissus osseux, les nodosités d'Héberden ont naturellement une consistance très ferme ; quelquefois cependant le sommet en est mollasse ; cela est dû

à ce qu'il existe fréquemment un petit kyste à leur surface. Si on ponctionne ce kyste, il s'en écoule un liquide clair et translucide. Pour Garrod ces kystes seraient des hernies synoviales identiques à celles du poignet ; mais il nous semble plus simple de penser que ce sont là des bourses séreuses accidentelles, développées par le frottement.

Les nodosités d'Héberden ont pour siège de prédilection les dernières articulations phalangiennes ; toutefois lorsqu'elles sont très développées à cette place, elles peuvent s'accompagner de productions semblables au niveau des articulations phalango-phalangiennes. Il y a souvent déviation de la phalange chez les sujets atteints de cette forme de rhumatisme ; mais cette déviation est sans doute plus imputable à l'arthrite concomitante qu'aux nodosités elles-mêmes. En effet, M. le professeur Charcot a montré que les articulations voisines de ces nodosités étaient rarement indemnes ; mais présentaient les lésions de l'arthrite sèche à un degré plus ou moins élevé. Le rhumatisme d'Héberden ne se développe qu'à un âge avancé ; il est peu douloureux en général, mais les mouvements des jointures peuvent être assez limités.

A l'encontre de Begbie qui ne voit dans ces nodosités qu'une manifestation goutteuse, Héberden et la plupart des auteurs, pensent qu'il n'existe pas de connexions étiologiques entre elles et la goutte. Toutefois on a souvent remarqué, Dyce Duckworth et Garrod en particulier, que ces deux affections étaient souvent concomi-

tantes. D'un autre côté Charcot a montré que les nodosités d'Héberden étaient fréquentes dans le cancer et principalement dans le cancer de l'utérus.

Quant à la pathogénie, elle doit se confondre naturellement avec celle du rhumatisme noueux. La théorie nerveuse proposée par Reemak a surtout été défendue en Angleterre par Senator, Ord et Dyce Duckworth. En France c'est la théorie de la nutrition retardante qui semble réunir le plus de suffrages.



Goutte

« La lésion essentielle de la goutte est le dépôt dans les articulations, et souvent aussi dans les tissus périarticulaires, les tendons et les cartilages, d'urates de soude sous forme de cristaux et de granulations amorphes. (Hallopeau). » Nous étudierons ici les lésions produites par ce dépôt d'urates dans les tissus de la main. Garrod a montré que cet envahissement se produit dès le premier accès de goutte et qu'il commence par le cartilage diarthrodial de l'articulation frappée. L'incrustation uratique se fait tout d'abord dans l'épaisseur même du cartilage ; aussi celui-ci apparaît-il comme recouvert de plaques d'un blanc mat, qui font penser que sa surface doit être rugueuse ; cependant, au toucher, on reconnaît qu'il a conservé son poli habituel. Mais cet état ne dure pas longtemps et peu à peu le cartilage se trouve envahi dans toute son épaisseur par les cristaux d'urates qui sont réunis en boules épineuses.

A ce moment, l'intérieur de l'articulation est limité par une surface recouverte d'aspérités irrégulières. Au centre de l'article existe en même temps une sorte de bouillie crayeuse qui représente les produits de désagrégation des tissus envahis par le dépôt uratique. De plus, les ligaments, les tendons et en général tous les tissus fibreux périarticulaires sont aussi incrustés de la même

substance ; cette incrustation les rend durs et inextensibles ; ils forment bientôt de véritables coques très résistantes autour des articulations. Les mouvements se limitent de plus en plus et finissent par devenir tout à fait impossibles.

Il est à remarquer que la goutte a une prédilection très marquée pour les petites articulations ; aussi les doigts sont-ils presque toujours atteints, et souvent de très bonne heure. Les lésions peuvent se limiter à cette incrustation du cartilage diarthrodial et des tissus fibreux péri-articulaires : « la déformation consiste alors en un simple gonflement de la jointure, et le doigt prend un aspect régulièrement fusiforme. » (Lécorché) ; mais tel n'est pas le cas habituel ; en effet, les urates ainsi déposés dans les tissus jouent le rôle de corps étrangers et provoquent généralement une réaction inflammatoire dans les tissus environnants. Cette réaction aboutit à la production d'arthropathies identiques à celles que nous avons vu caractériser le rhumatisme articulaire chronique progressif ; c'est-à-dire que le tissu osseux, qui reste presque toujours indemne d'infiltration uratique, se recouvre d'ostéophytes au pourtour des articulations. Les muscles se rétractent et s'atrophient tandis que les doigts se trouvent déviés.

Il paraît tout d'abord assez singulier que cette réaction uratique aboutisse toujours aux seules lésions du rhumatisme noueux ; mais cela s'explique bien facilement si l'on songe à la proche parenté qui relie la goutte et le rhumatisme ; en effet, n'est-il pas permis de dire que tout

goutteux, par cela même qu'il est goutteux, est un rhumatisant à l'état latent. Ceci admis, il devient tout naturel de penser que toute irritation dans des tissus ainsi en imminence morbide provoquera l'apparition de cet état pathologique latent au détriment de tous les autres.

On ne doit donc pas dire que ces déformations observées chez les goutteux sont des lésions goutteuses, mais plutôt que la goutte s'est compliquée de rhumatisme. « C'est au rhumatisme, dit Legendre, que se rattachent les ostéophytes qu'on peut sentir sur les genoux et les doigts de certains goutteux. » Toutefois, il faut reconnaître avec cet auteur « que la part qui revient à l'une et à l'autre de ces affections n'est pas toujours aisée à établir cliniquement. » Il peut même arriver que ce rhumatisme concomitant fasse méconnaître complètement l'affection goutteuse, si, négligeant de faire un examen complet, (état du sang, des urines, troubles fonctionnels, antécédents, etc.), l'on se contente de diagnostiquer la maladie par le seul aspect des déformations articulaires (Charcot et Cornil. Société de biologie 1876).

Mais les complications rhumatismales peuvent revêtir une forme plus légère et consister seulement en un « endolorissement vague de certaines jointures des doigts, avec tuméfaction très modérée, dure, sans œdème, sans rougeur notable, laissant après elle des nodosités persistantes qui ont pour siège le tissu fibreux et que rien n'autorise à attribuer à des dépôts d'urates. » (Bouchard).

En dehors des articulations, les urates peuvent encore

se déposer dans les autres tissus en formant des nodosités plus ou moins considérables qu'on a appelé des tophus. Ces tophus accompagnent presque toujours les autres manifestations de la goutte confirmée et en constituent peut-être le symptôme le plus caractéristique ou tout au moins le plus apparent ; malheureusement il n'est pas absolument constant. Les tophus peuvent se développer dans les tendons, les gaines tendineuses, dans le tissu conjonctif sous-cutané et jusque dans le derme ; et cela dans n'importe quelle région. Mais ils sont loin de se rencontrer avec la même fréquence dans chaque endroit, car ils ont des lieux d'élection bien déterminés.

Rares dans les autres régions, c'est, d'après Lecorché, le pavillon de l'oreille qui serait le plus souvent atteint, puis les extrémités des membres et principalement les mains, surtout sur la face dorsale et au voisinage des articulations digitales. Ces nodosités ont un volume très variable, depuis la grosseur d'un petit pois jusqu'à celle d'un œuf de pigeon et plus. Leur nombre aussi est variable et généralement il est en raison inverse de la grosseur. Lorsqu'il existe sur une main un certain nombre de tophus, l'aspect de cette main devient des plus bizarres, d'autant plus que ces tumeurs sont disposées très irrégulièrement. Sydenham a plaisamment comparé ces mains goutteuses à une botte de panais.

« Les tophus n'apparaissent d'ordinaire qu'à la suite d'une attaque de goutte. Ils apparaissent rapidement et souvent une seule et même attaque donne lieu à plusieurs dépôts. Au début, ils sont d'une consistance molle ; ce n'est

que peu à peu qu'ils durcissent et prennent cette consistance pierreuse qui les caractérise et qu'on leur voit assez fréquemment perdre aux attaques subséquentes ; ils se ramollissent alors et deviennent douloureux ». (Lecorché, Traité de la goutte, 1884). Ce ramollissement précède quelquefois, chez des sujets jeunes et vigoureux, une résorption complète, surtout lorsqu'il s'agit de tophus sous-cutanés. A part ces rares exemples de résorption, les tophus peuvent encore disparaître par un autre procédé.

En effet, de même que nous l'avons vu pour les dépôts intra-articulaires, les tophus, eux aussi, provoquent autour d'eux une réaction inflammatoire. Et tantôt cette réaction n'aboutit qu'à la transformation scléreuse des tissus environnants, mais comme la peau se trouve distendue, elle s'amincit et peut finir par se perforer, mettant ainsi le tophus à nu ; celui-ci n'étant plus protégé, s'use peu à peu par les frottements qu'il subit. Tantôt, et c'est là le cas le plus fréquent, le processus inflammatoire est plus vif ; le tophus se ramollit, la peau devient chaude et rouge : il se forme un véritable abcès goutteux dont l'ouverture donne issue à du pus mélangé de matières tophacées ; cette élimination peut durer très longtemps et être considérable ; ces abcès se cicatrisent toujours lentement. » (Lecorché).

D'après Lehmann, les tophus sont composés, au point de vue chimique, d'urate de soude qui en forme la presque totalité, d'urate de chaux, de chlorure de sodium et de matières organiques ; traités convenablement, ils donnent la réaction de la murexide. Il est très facile d'examiner au

microscope les cristaux d'acide urique qu'on obtient en traitant la matière tophacée par un acide, l'acide acétique en particulier.

Garrod a montré qu'il y avait dans le sang des gouteux un excès d'urate de soude ; et c'est cet urate de soude qui, en se déposant dans les tissus, forme les arthrites goutteuses et les tophus. Mais, il n'en faut pas conclure que cet excès d'urate suffit à expliquer la formation des dépôts. En effet, « la totalité du sang d'un gouteux contient, au maximum, un gramme d'acide urique ; or, dans les premiers jours d'un accès, il peut y en avoir par les urines une élimination quotidienne de 1 ou 2 grammes, et les tophus formés pendant cette période représentent une somme d'acide urique qui dépasse plusieurs grammes ; on ne peut donc attribuer la formation de ces concrétions au dépôt de l'acide urique préexistant dans le sang ; elle implique nécessairement la production dans l'organisme d'une quantité anormale de cet acide au moment de l'accès ; s'il traverse le sang, il n'y séjourne pas ». (Bouchard). Comme, d'autre part, l'infiltration uratique ne se produit pas partout indifféremment, il faut bien admettre que les lieux d'élection des dépôts uratiques présentent des caractères particuliers. Rappelons que ces lieux d'élection sont d'abord les cartilages diarthrodiaux dont le centre est le premier envahi et les tissus conjonctifs. Or, on a pensé que la pression exercée au niveau du centre du cartilage prédisposait au dépôt uratique ; mais est-il vrai que ce centre du cartilage subisse toujours la plus grande pres-

sion ? Ensuite, si telle était la cause, il est probable que l'infiltration se ferait à la surface et non dans l'épaisseur du cartilage. Enfin, les tissus fibreux sont aussi le siège de dépôts et cependant on ne peut pas incriminer dans ce cas, l'influence de la pression. Bouchard a invoqué, avec beaucoup plus de raison, ce nous semble, la très faible vascularisation des parties envahies ; et, en effet, le centre des cartilages diarthrodiaux est beaucoup moins vasculaire que la périphérie où « il existe un réseau de capillaires assez serrés qui y apporte aisément les sucs nutritifs ». (Legendre). Sous l'influence de cette pauvreté vasculaire, les échanges nutritifs ne se font que d'une façon imparfaite ; les produits de désassimilation sont éliminés incomplètement oxydés et présentant généralement une réaction acide. Les acides ainsi formés n'étant pas assez rapidement entraînés par une circulation insuffisante, précipitent à l'état d'urates acides les urates alcalins dissous dans le sang. Cette précipitation est encore favorisée par ce fait que l'alcalinité de la masse totale du sang est d'ailleurs diminuée. De plus, dans ces vaisseaux déjà insuffisants, le cours du sang est encore gêné par l'athérome artériel qui est constant chez les goutteux, d'après Legendre. On voit donc, en résumé, que les dépôts tophacés dépendent d'une production exagérée d'urates et qu'ils se localisent, grâce à un état nutritif particulier, spécial à certains tissus ; et l'excès d'urates dans le sang est seulement une condition favorable mais non indispensable.

Vouloir maintenant rechercher les causes de cette

production exagérée d'urates et de sa rétention en quantité anormale dans le sang, nous entraînerait bien loin et élargirait trop considérablement notre cadre. Mais, nous ferons remarquer que la prédilection bien nette des dépôts uratiques pour les parties périphériques du corps (pavillon de l'oreille et extrémités des membres), semble confirmer l'hypothèse précédente qui fait de là localisation de ces dépôts une conséquence du ralentissement de la nutrition dans les parties envahies. En effet, le sang n'arrivant aux extrémités qu'avec une teneur en oxygène et une vitesse plus faibles qu'ailleurs, il s'ensuit naturellement qu'à égalité de vascularisation, l'oxydation des produits de désassimilation sera plus incomplète, et ces produits seront plus lentement entraînés aux extrémités que partout ailleurs. Par conséquent, les dépôts uratiques doivent forcément aussi y être plus fréquents ; or, la clinique montre qu'il en est justement ainsi.



Ostéomalacie

L'ostéomalacie est une maladie générale caractérisée par la décalcification et par suite le ramollissement du squelette. Les os de la main sont envahis tout comme le reste du corps ; mais le processus morbide n'offre rien de particulier à ce niveau ; aussi laisserons-nous de côté les déformations manuelles qui peuvent résulter de cet état osseux spécial. Nous signalerons seulement une hypertrophie des extrémités digitales due à un trouble nutritif particulier.

Cette déformation déjà signalée par Beylard en 1852 a été de nouveau étudiée par Charcot. Elle consiste en une hypertrophie et un aplatissement de l'extrémité de la phalangette. Le doigt dans son ensemble prend l'aspect d'un battant de cloche ou mieux d'une raquette. Très souvent la phalangette ainsi modifiée subit un changement de direction et se renverse en arrière d'une façon très accentuée ; c'est le pouce qui est ordinairement le plus déformé.

Meillet attribue cette déformation aux efforts que font les malades pour se relever dans leur lit, parce que les os, étant malléables, fléchissent sous les pressions. Cette hypothèse rend bien compte du renversement des phalangettes en arrière, mais n'explique pas l'hypertrophie de la pulpe digitale. D'ailleurs Bouley (thèse de Paris, 1874)

rapporte une observation qui renverse complètement cette théorie ; chez son malade, en effet, cette déformation « fut un phénomène initial dans la marche de son affection ; il n'était pas encore alité lorsqu'il s'aperçut que ces doigts perdaient leur forme normale. » Avec Charcot, Bouley, Legendre et la plupart des auteurs, nous admettons donc que cette hypertrophie résulte d'une perversion nutritive.

Ce renflement des extrémités digitales ne provient pas d'une hypertrophie osseuse. « Contrairement à ce que nous pensions, dit Bouley, après avoir disséqué ces doigts, cette déformation n'est pas due à une altération osseuse. La dernière phalange au contraire était atrophiée, elle avait perdu de la consistance, se laissait pénétrer par la pointe d'un scalpel, mais ne présentait pas de transformations particulières. L'augmentation de volume était due spécialement à l'hypertrophie des parties molles. »



CHAPITRE III

Diagnostic

Les descriptions un peu détaillées que nous avons données des déformations précédentes nous permettront d'abrégier beaucoup ce chapitre. Nous commencerons par différencier les diverses malformations manuelles étrangères à notre sujet de celles que nous avons décrites ; puis nous essayerons de distinguer ces dernières les unes des autres.

Tout d'abord les déformations traumatiques telles que luxations, fractures, écrasements, cicatrices, etc., se reconnaîtront au premier coup d'œil et par le simple interrogatoire. Il n'est pas nécessaire non plus de distinguer particulièrement les malformations congénitales, les tumeurs acquises telles que l'enchondrome, le spina ventosa etc. ; il en sera de même de toutes les affections ayant produit une gangrène plus ou moins étendue ; gangrènes traumatiques, gangrènes spontanées, gangrènes toxiques, etc.

L'inflammation et la formation d'abcès aboutissant à

des cicatrices indélébiles ou à des ulcérations persistantes suffiront à différencier la maladie de Morvan et la lèpre des déformations décrites précédemment ; seuls les abcès goutteux s'en rapprochent un peu, mais ils s'en distinguent nettement par l'élimination de matière tophacée.

Les cas où la peau est atteinte d'érythème, de desquamations, ou d'éruption quelconque comme toutes les fièvres éruptives, les diverses dermatoses, la pellagre, l'acrodynie, etc., ne prêteront pas non plus à la confusion.

Les nodosités rhumatismales sous-cutanées, décrites par Troisier et par Féréol, se distingueront du rhumatisme noueux, des nodosités de Bouchard, des nodosités d'Héberden et des tophus goutteux, par leur siège, leur mobilité et surtout par leur évolution, c'est-à-dire par leur disparition au bout de quelques jours au plus.

On pourrait encore confondre le rhumatisme articulaire chronique progressif avec les diverses atrophies ; mais, dans celles-ci, il n'y a pas de renflement au niveau des articulations ; de plus, la déformation et la localisation qui varient d'ailleurs avec les diverses sortes d'atrophies, ne sont pas pareils que dans le rhumatisme. Celui-ci se différencie par les mêmes caractères des mains en griffe des syringomyéliques. On doit aussi faire intervenir dans ce diagnostic les troubles de la sensibilité et de la motilité. Dans la sclérodactylie la sensibilité est conservée, mais outre que les articulations ne présentent pas d'hyperostoses, la déformation ne ressemble pas à celle du rhumatisme, et surtout la peau est rétractée et modifiée

dans sa structure ; il faut, cependant, avouer que pour ces deux dernières affections la ressemblance peut être quelquefois bien grande (Charcot et Vidal).

Les mains, dans le myxœdème, se rapprochent beaucoup, par leur aspect général, des mains acromégaliqes ; mais, dans celles-là, la peau est indurée, immobile, d'aspect sireux ; les plis de flexion sont plutôt effacés ; la motilité est nettement compromise et, enfin, la malformation ne s'arrête pas au poignet.

L'érythromélangie peut simuler surtout la cyanose chronique ; mais, dans la première, la peau est rouge et non violacée ; cette coloration est intermittente ; il y a des douleurs vives et l'extrémité des doigts ne se renfle pas en baguette de tambour. L'asphyxie locale des extrémités est encore plus facile à distinguer : doigts légèrement violacés devenant pâles et froids par moments, ne présentent pas de renflements, mais, au contraire, s'effilent comme dans la sclérodactylie ; douleurs constantes et terminaison habituelle par gangrène plus ou moins étendue.

Il nous faut maintenant différencier, les unes des autres, les déformations qui font le sujet de ce travail.

L'acromégalie ne peut guère être confondue qu'avec la chiromégalie et l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique. Or, nous avons vu que la chiromégalie était localisée seulement à une main ou même à une partie d'une main et s'accompagnait ordinairement de symptômes syringomyéliques, tels que : panaris analgésiques,

atrophies, etc. Dans l'ostéo-arthropathie, l'hypertrophie est symétrique, mais n'est pas régulière comme dans l'acromégalie. Dans celle-là, les doigts sont plus renflés à l'extrémité qu'à la base ; les ongles sont élargis, recourbés ; les mains sont relativement petites, mais, par contre, le poignet est hypertrophié.

Les formes bien accentuées d'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique se distingueront facilement des doigts hippocratiques en battant de cloche ; mais il n'en va pas de même pour les formes légères et nous avons dit ce que nous en pensions à propos des doigts hippocratiques.

Nous avons vu aussi la ressemblance ou mieux la similitude qu'il y a entre les doigts cyanotiques et les doigts hippocratiques ordinaires en baguette de tambour. Aussi, ne nous semble-t-il pas possible de les distinguer par le seul examen des doigts ; il faut cependant remarquer que la déformation tout en conservant les mêmes caractères est, en général, plus accentuée dans la cyanose que dans la phtisie.

Les nodosités de Bouchard se distinguent du rhumatisme noueux par leur localisation invariable, leur régularité. Dans le rhumatisme, en effet, le gonflement des articulations est irrégulier par suite de la présence des ostéophytes ; les lésions s'étendent à beaucoup d'articulations à la fois et se développent généralement d'une façon symétrique ; il y a des craquements articulaires et des atrophies musculaires, d'où impotence relative et défor-

mations. Les nodosités d'Héberden ne seront pas confondues avec les nodosités de Bouchard, grâce aux sièges différents de ces deux hyperostoses. Enfin, les tophus goutteux ne peuvent simuler celles-ci, parce qu'ils sont irrégulièrement distribués, souvent volumineux, très-rarement symétriques ; leur développement a été rapide et s'est accompagné de douleurs ; ils peuvent s'enflammer et suppurer.

Il est plus délicat de différencier la goutte du rhumatisme chronique ; lorsque la diathèse urique se manifeste par la production de tophus, ceux-ci sont caractéristiques et il ne peut guère y avoir d'erreur ; mais lorsque ceux-ci font défaut, ce qui est rare du reste, le diagnostic devient très épineux et il peut même dans certains cas être impossible si l'on s'en rapporte aux seules déformations des mains. Tel est l'exemple rapporté par MM. Charcot et Cornil (Soc. de biologie, 1876), où les déformations étaient absolument identiques à celles du rhumatisme chronique et où cependant, à l'autopsie, toutes les articulations atteintes furent trouvées incrustées d'urates.

Aussi doit-on conclure que si le plus souvent le diagnostic des différentes déformations des mains est facile à faire par le seul examen local, quelquefois cependant il devient nécessaire de recourir à l'analyse des symptômes généraux. La tâche devient alors beaucoup plus facile ; c'est ainsi que cet examen de l'état général et des altérations concomitantes des autres parties du corps permet de distinguer aussitôt les doigts cyanotiques des doigts hippo-

cratiques, les arthrites rhumatismales des arthrites goutteuses, les mains rachitiques des mains noueuses, etc. De plus cet examen complet permet souvent d'éviter de grosses erreurs. C'est pourquoi il faut ici s'astreindre, tout comme pour les autres affections médicales, à ne jamais négliger de faire cet examen complet, même dans les cas qui paraissent les plus simples au premier abord.

Cependant il faut savoir que malgré une étude attentive des malades, le clinicien peut encore se trouver quelquefois embarrassé. Cela tient à ce que les déformations ne se présentent pas toujours à l'état isolé. Il nous semble même qu'une première déformation peut en attirer une autre, comme si celle-là créait par sa présence un *locus minoris resistantiæ* qui permet plus facilement l'accès de celle-ci.

Ainsi nous avons vu combien l'association de la goutte et du rhumatisme était fréquente ; souvent aussi les nodosités de Bouchard coïncident avec des doigts hippocratiques ou avec l'acromégalie ou avec l'ostéoarthropathie hypertrophiante pneumique etc.

Or, dans ces déformations mixtes, il arrive facilement si l'on n'est pas suffisamment prévenu, qu'une des lésions nous échappe et c'est quelquefois la plus importante. De même la réunion de deux d'entre elles peut en simuler une troisième ; c'est ainsi que les nodosités de Bouchard et les nodosités d'Héberden étant réunies sur les mêmes doigts, simuleraient tout d'abord le rhumatisme articulaire chronique progressif.

CHAPITRE IV

Pathogénie

Nous avons vu à combien de discussions a donné lieu la pathogénie de chaque déformation en particulier et quelle incertitude il règne à ce propos. Aussi ne cherchons-nous pas à résoudre cette question beaucoup trop ardue ; nous nous contenterons simplement d'exposer quelles sont les influences qui interviennent dans la nutrition des tissus et par là même quelles sont celles qui peuvent la troubler.

La nutrition est la propriété qui caractérise chaque particule de matière vivante ; elle consiste en échanges continuels de substances diverses avec le milieu ambiant. L'assimilation et la désassimilation sont les actes qui président à ces échanges au niveau des éléments cellulaires. Ces actes subissent l'influence de l'état de la cellule elle-même, de celui du milieu ambiant, de la circulation chargée de modifier ce milieu, et enfin du système nerveux qui préside à la régularisation de la fonction. La nutri-

tion est donc le produit de tous ces facteurs et toute modification survenue dans l'un de ces facteurs retentira forcément sur le résultat et produira par conséquent un trouble dans les mutations nutritives.

Toutes les modifications qui peuvent survenir dans les facteurs de la fonction nutritive ont forcément pour résultat de produire des troubles fonctionnels dans la cellule elle-même ; mais il semble bien prouvé qu'en outre de ces influences qu'elle subit, la cellule peut aussi faire dévier le mouvement nutritif par ses propres qualités. Ces qualités anormales sont quelques fois inhérentes à la cellule dès le moment de sa formation, c'est-à-dire que la cellule-fille conserve les habitudes nutritives de la cellule-mère ; et c'est ce phénomène qui permet le mieux de comprendre comment des anomalies particulières peuvent se transmettre par l'hérédité.

De plus la cellule, outre ses propriétés héréditaires, peut acquérir, sous certaines influences, des propriétés nouvelles persistantes ; c'est ainsi qu'une cause passagère peut déterminer l'apparition d'une lésion qui continue à s'accroître alors que la cause pathogénique est disparue, car « une fois déviées dans leur nutrition les cellules de l'organisme ont continué leur évolution dans un sens pathologique, évolution qui aboutit à une sclérose, à une dégénérescence variable, à une lésion chronique..... » (Charrin). Ces habitudes nutritives défectueuses sont peut-être pour beaucoup dans la production de certains trou-

bles trophiques à évolution progressive, tels que l'acromégalie par exemple.

Enfin, le plus fréquemment, les qualités fonctionnelles acquises disparaissent avec les causes qui les ont produites. Les malformations qui peuvent subir des arrêts définitifs dans leur évolution ou disparaître plus ou moins complètement en même temps que survient la guérison ou au moins l'amélioration de l'état pathologique qui leur a donné naissance, sont certainement dûes à ces perturbations nutritives passagères. C'est ainsi que dans l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique et dans les nodosités de Bouchard par exemple, les fonctions cellulaires ne sont pas définitivement compromises ; il faut donc bien se garder d'attribuer à des lésions irréparables le moindre rôle dans la pathogénie de ces états morbides ; mais nous devons faire remarquer qu'il peut pourtant y avoir dans ces cas des destructions partielles définitives, pourvu que la suppléance par d'autres éléments soit possible.

Les éléments figurés baignent tous dans un milieu liquide que l'on nomme le milieu intérieur ; et c'est ce milieu qui contient, soit en suspension, soit à l'état de solution, les substances nécessaires à la nutrition de ces éléments. Le milieu intérieur est composé de deux liquides : le sang et la lymphe. Les fonctions et les modifications de la lymphe sont encore très mal connues ; cependant on lui accorde de jour en jour un rôle plus important ; aussi est-il naturel de songer que les changements survenus

dans ce liquide doivent influencer très notablement les mutations nutritives.

Le sang peut subir des altérations multiples ; d'abord son degré de concentration varie avec la proportion d'eau qu'il contient ; si celle-ci diminue, il y a épaissement du sang, comme cela se voit dans plusieurs maladies aiguës, en particulier le choléra ; lorsque l'eau est en excès, il y a hydrhémie qui est due soit à ce qu'une nouvelle quantité d'eau s'est ajoutée au sang normal ; soit à ce qu'une partie des matériaux solides a disparu (sang des chlorotiques).

Le sang peut contenir un excès de matières assimilables d'où résulte un surmenage cellulaire ; ou bien un excès de globules rouges qui tend à augmenter la quantité d'oxygène disponible et par conséquent à activer les combustions ; mais l'hyperglobulie n'est pas toujours corrélative d'une hyperoxhémie, car d'autres facteurs peuvent intervenir en sens inverse ; c'est ainsi que l'hyperglobulie des cyanotiques coïncide avec de l'anoxhémie. Dans d'autres cas, il y a diminution du nombre des hématies ou du taux des substances nutritives. Ailleurs les changements portent non plus sur la quantité des éléments, mais sur leur qualité.

A côté de ces éléments utiles du liquide circulant, il faut considérer aussi les produits excrétés qu'il contient ; car la diminution de ces produits tend à activer la désassimilation, tandis que l'excès entrave cette fonction. Enfin l'état pathologique s'accompagne quelquefois de la pré-

sence dans le sang de substances anormales ; ces substances pouvant être surtout ou des acides organiques tels que les acides acétique et lactique qui semblent jouer un si grand rôle dans les dyscrasies acides (rachitisme, ostéomaladie, etc.), ou des toxines produites par des infections microbiennes et des fermentations (cette altération semble commander les déformations de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante), ou des microbes agissant par leur présence même.

La composition du sang et de la lymphe est en grande partie sous la dépendance du mouvement circulatoire. En effet la circulation agit en apportant de nouveaux éléments pour remplacer ceux que l'assimilation a détruits, en évacuant les produits de la désassimilation et à l'état pathologique en charriant des substances nuisibles qui viennent irriter les cellules. Il est donc indispensable que cette fonction s'accomplisse avec régularité aussi bien dans les lacs et dans les réseaux lymphatiques que dans les capillaires sanguins et le système veineux. Mais de nombreuses influences peuvent encore intervenir ici pour troubler cette fonction. Il faut d'abord envisager les qualités du sang lui-même ; sa pression, sa quantité, sa composition, etc. ; puis les modifications survenues dans les conduits vasculaires, leur élasticité, leur distension, leur nombre, leurs changements de calibre, etc., chacun de ces facteurs pouvant être produit par diverses causes ; c'est ainsi que le diamètre des vaisseaux varie soit par dégénérescence athéromateuse ou scléreuse, soit par hyper-

trophie comme le rétrécissement des artérioles dans l'acromégalie due à l'hypertrophie de la tunique interne. Enfin le système nerveux a un rôle prépondérant dans la régularisation du mouvement circulatoire et cela directement par l'intermédiaire des nerfs vaso-moteurs, ou indirectement par l'influence qu'il exerce sur les autres fonctions, sur la respiration par exemple.

Mais, outre cette action indirecte « le système nerveux, dit Legendre, peut encore exercer une influence directe sur l'activité de l'assimilation. Il ressort d'expériences de M. Brown-Séquard, que le système nerveux peut exercer une influence suspensive, une inhibition sur les métamorphoses de la matière, un arrêt des échanges nutritifs. » C'est par conséquent ce système « qui, dans la profondeur des tissus, préside aux actes intimes de la nutrition » (Charrin).

L'on voit donc par ce rapide exposé combien la nutrition est un acte complexe. Des causes presque innombrables peuvent venir la troubler, et une influence quelconque se traduit toujours par un grand nombre de perturbations particulières, parce que la dépendance des différents facteurs de la nutrition est très étroite. Et alors il devient très difficile, sinon impossible, de pouvoir démêler dans ce chaos quels sont les troubles primitifs et quels sont ceux qui dépendent des premiers.

Mais l'on peut dire, en résumé, que la nutrition consiste essentiellement en une oxydation des matières nutritives ; il faut donc qu'il y ait un rapport normal entre-

l'oxygène disponible et la quantité et la qualité des éléments assimilables. Lorsque l'oxygène est en excès il y a tendance à une combustion exagérée et par conséquent à la dénutrition ; c'est ce qui arrive dans les différentes pyrexies, et cependant il semble prouvé que dans ces cas l'activité réductrice pour l'hémoglobine se trouve plutôt affaiblie. Au contraire, lorsque l'oxygène fait en partie défaut, le mouvement nutritif se ralentit et cela de plusieurs façons. En effet, ou bien les mutations nutritives sont diminuées en quantité et il en résulte l'atrophie ; ou bien les éléments nutritifs se déposent dans les cellules sans pouvoir y être modifiés et ainsi l'obésité s'expliquerait par une accumulation des graisses alimentaires dans les cellules ; ou bien, ce qui paraît encore plus fréquent, les transformations nutritives se font mais d'une manière incomplète ou vicieuse, et il en résulte soit la formation de tissus anormaux qui hypertrophient certaines parties du corps, soit des excréta incomplètement transformés qui ne peuvent s'éliminer sous cet état, ou du moins surmènent et lèsent les organes excréteurs.

C'est surtout à ces diverses modes d'oxydation ralentie qu'il faut attribuer les troubles trophiques que nous avons étudiés dans ce travail. Mais il faut remarquer qu'il est bien difficile d'affirmer à quelle forme de perturbation nutritive nous devons rattacher chacune des déformations précédentes. En effet il n'est pour ainsi dire pas un seul caractère de ces déformations qui ne puisse être attribué à plusieurs influences différentes ; c'est ainsi que la symé-

trie des lésions qui a été souvent considérée comme certainement due à une influence du système nerveux central, s'explique tout aussi bien par les caractères semblables des parties homologues (Vulpian) et une dyscrasie sanguine par exemple pourra facilement produire des troubles absolument symétriques.

En outre les auteurs ont cherché le plus souvent à rattacher chaque déformation à une cause unique, variable d'ailleurs pour chacun d'eux ; et cela a du moins l'avantage de simplifier beaucoup la question. Malheureusement cette simplicité risque trop d'être obtenue au détriment de la vérité ; nous pensons que pour produire une déformation durable, analogue à celles que nous avons décrites, il est nécessaire le plus souvent de faire intervenir, non pas une cause unique, mais tout un groupe de facteurs ; et il reste ensuite à attribuer à chacun de ces facteurs la part qui doit lui revenir dans cette pathogénie (1).

(1) Au dernier moment nous avons eu le bonheur d'entendre M. Hénocque, dans une leçon faite à l'amphithéâtre de l'Ecole pratique le 4 juin 1895, exposer le résultat de ses expériences, faites à l'aide de la spectroscopie, sur l'activité de la réduction de l'hémoglobine. Ces belles expériences viennent confirmer l'importance attribuée par M. Bouchard à ces variations dans l'intensité des oxydations pour expliquer les phénomènes pathologiques les plus divers. De plus il nous semble qu'il serait très intéressant d'appliquer cette méthode aux doigts déformés que nous avons décrits ici ; ces examens locaux de la réductibilité de l'oxyhémoglobine pourraient sans doute éclairer dans une certaine mesure, la pathogénie de ces déformations.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

Dictionnaire de Dechambre.

Dictionnaire de Jaccoud.

Pigeaux. — Doigts hipocratiques ; Archiv. de méd. 1832, t. 29.

Vernois. — Les ongles des phthisiques ; Archiv. de méd. 1833, t. IV.

Trousseau. — Doigts hipocratiques ; Journal des^e conn. médico-chirurgicales, 1834.

Alquié. — De la forme du doigt comme un signe ; Gaz. méd. 1838.

Beau. — Etude sur les ongles. Arch. gén. de médecine. 1846.

Beylard. — De l'ostéomalacie ; thèse de Paris, 1852.

Caron. — Doigts hipocratiques ; Gaz. des hôp. 1862.

Labalbary. — Doigts hipocratiques ; Gaz. des hôp. 1863.

Charcot. — Leç. sur les malad. des vieillards. 1868.

Meillet. — Des déformations de la main ; th. Paris, 1874.

Bouley. — De l'ostéomalacie ; th. Paris, 1874.

Ulmo y Truffin. — Consid. sur les ongles ; th. Paris 1875 ;

Poché. — Anom. des cloisons cordiaques ; th. Paris, 1875.

Charcot et Cornil. — Goutte et rhumatisme ; Soc. de biol. 1876.

Esbach. — Modific. de la phalangette ; th. Paris 1876.

Demange. — Ostéomalacie sénile ; Rev. de méd. 1881.

Féréol. — Cyanose ; Soc. méd. des hôp., 1881.

Lecorché et Talanon. — Etudes médicales (goutte) 1881.

- Lacaze-Dori.* — Rhumat. chronique chez les enfants ; th. Paris 1882.
Traisier. — Nodosités rhumatism. Progrès méd. 1882-83.
Lecorché. — Traité de la goutte, 1884.
Leyden. — Cyanose ; Sem. méd. 1885.
Legendre. — Valeur séméiol. des nodosités de Bouchard ; th. Paris. 1886.
C. Paul. — Traité des mal. du cœur ; 1887.
Bouchard. — Auto-intoxications dans les malad. 1887.
Pitres et Vaillard. — Névrites périph. dans le rhum. ; Revue de méd. 1887.
A. Broca. — Squelette d'acromégalie ; Archiv. gén. de méd. 1888.
A. Bloch. — La forme du doigt et les nodosités de Bouchard ; Assoc. franç. pour l'avanc. des sc. Paris ; août 1889.
P. Marie. — Ostéo-arthro. pneum. ; Bullet. méd. ; déc. 1889.
G. Guinon. — Acromégalie ; Gaz. des hôp. nov. 1889.
Souza-Leite. — Acromégalie ; th. Paris 1890.
Thibierge. — Formes d'ostéopathies systém. ; Gaz. hebd. 1890.
Lancereaux. — Cliniq. de la Pitié (rhumat.) 1890.
Bouchard. — Mal. par ralentiss. de la nutr. 1890.
Garrod. — Traité du rhumatisme, trad. Brachet. 1891.
G. Rauzier. — Ostéo-arthrop. pneum. ; janvier 1891.
Charrin et Lenoir. — Cyanose ; Archiv. de physiologie, 1891.
Charcot et Brissaud. — Syringomyélie observée en 1875 et 1890. Progrès méd. Janvier 1891.
Duchesneau. — Acromégalie ; th. Lyon, 1891.
Lefebvre. — Déform. ostéo-articulaires ; th. Paris 1891.
Marie et Marinesco. — Anat. pathol. de l'acromégalie ; Archiv. de méd. exp. r. 1891.
Bouchard. — Act. vaso-motrice des prod. bactériens ; Acad. des sc., 1891.
Critzmann. — Essai sur la syringomyélie ; th. Paris 1892.
G. André. — Les nouvel. malad. du systèm. nerv. 1892.
Vaquez. — Cyanose hyperglobul. ; Bull. médic. 1892.

- P. Marie.* — Leç, sur les malad. de la moelle, 1892,
Dyce Duckworth. — Traité de la goutte, trad. Rodet, 1892.
Morax. — Suppl. au Guide prot. d. sc. méd. 1892.
Legendre et Mathieu. — Discuss. sur nodosités de Bouchard ; soc.
méd. d. hop. mars 1892.
Debove et Achard. — Manuel de méd. 1892-93.
Hallopeau. — Elém. de pathol. génér. 1893.
Marfan. — Ostéo-arthrop. hypert. pneum. Soc. méd. des hôp. 1893.
Chrétien. — Ostéo-arthropat ; Rec. de méd, 1893.
Jamet. — Ostéo-arthrop. ch. les enfants ; th. Paris, 1893.
Charcot, Bouchard et Brissaud. — Traité de médec. ; articles de
Charrin, Legendre, Thibierge, Mathieu,
Marfan, A. Petit, Babinski, Souques,
1893-94.
P. Blocq. — Acromégalie ; Gaz. hebd. Janv. 1894.
Boye. — Troubles troph. des extrêm ; th. Paris, juillet 1894.
Demons et Renaud. — Ostéo-arthrop. pneum. Arch. de méd. août 1894.
Delacour. — Chiromégalie ; Soc. n. édic. et sc. de l'Ouest, mai 1894.
Laveran et Teissier. — Pathol. médic. 1894.
A. Robin. — Nutrition dans la phtisie ; Rev. méd. des hôp. 29
mars 1895.
Jolyet et Sellier. — Hyperglobulie asphyxique ; Soc. de biol. 18
mai 1895.

Vu :

Le Président de la Thèse,
BOUCHARD.

Vu : *Le Doyen,*
BROUARDEL.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
GRÉARD.

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
INTRODUCTION.	5
CHAPITRE I ^{er} . — Délimitation et division du sujet . . .	9
CHAPITRE II. — Acromégalie	15
Chiromégalie	27
Ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique	31
Doigts hippocratiques	42
Cyanose congénitale	55
Nodosités de Bouchard	61
Rhumatisme articulaire chronique progressif.	68
Nodosités d'Héberden	76
Goutte	79
Ostéomalacie.	87
CHAPITRE III. — Diagnostic	89
CHAPITRE IV. — Pathogénie.	95
INDEX BIBLIOGRAPHIQUE	103

